

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1970

THÈSE

n°

180

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Paule BRUSSET

née le 30 octobre 1942 à Paris

Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A propos d'un cas de sténose aortique congénitale
double sus et sous-valvulaire.

Président : Mr. Le Professeur Y. BOUVRAIN.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1970

THÈSE

n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Paule BRUSSET

née le 30 octobre 1942 à Paris

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A propos d'un cas de sténose aortique congénitale
double sus et sous-valvulaire.

Président : Mr. Le Professeur Y. BOUVRAIN.



A mes PARENTS,

A ma famille,

l'expression de toute ma tendresse.

A Monsieur le Docteur G. ROSCH et à sa famille,

l'expression de toute mon affection.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550208_0021

A mon Maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur Y. BOUVRAIN

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Lariboisière.

Ami de longue date de mes parents, il m'a fait le grand honneur d'accepter la Présidence de cette thèse, me donnant ainsi une joie très profonde.

L'étendue de sa culture médicale et scientifique, les vertus et le dynamisme de son enseignement alliés à son inlassable bonté ont été pour moi une source constante d'enrichissement tant intellectuel que moral.

Qu'il trouve ici l'expression de ma respectueuse admiration et de ma très sincère et affectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur J.P. BINET.

A Monsieur le Professeur agrégé J. LANGLOIS.

Chirurgiens du centre chirurgical de MARIE-LANNELONGUE.

qui ont bien voulu me communiquer les éléments anatomiques
et hémodynamiques de ce travail.

En témoignage de ma réelle gratitude et de ma profonde
estime.

A Monsieur le Professeur agrégé R. SLAMA

Du service de Cardiologie de l'Hôpital LARIBOISIÈRE.

qui m'a fourni les éléments cliniques du sujet de ce travail.

Son intelligence brillante et la clarté de son esprit, s'exercent au lit du malade comme dans son enseignement.

Qu'il trouve ici l'expression de ma très grande considération.

Au Docteur R. GOURGON

Chef de clinique
Assistant des Hôpitaux

Du service de Cardiologie de l'Hôpital LARIBOISIERE,

qui m'a guidé tout au long de la rédaction de cette
thèse.

Avec l'assurance de mes très vifs remerciements.

Au Docteur G. MOTTE

Chef de clinique
Assistant des Hôpitaux

Du service de Cardiologie de l'Hôpital LARIBOISIERE,

qui m'a initié à la cardiologie

En témoignage de ma réelle gratitude pour ses
précieux conseils.

Aux Docteurs A. BOURTHOUMIEUX

F. DESSERTINE

M. LEGRAND

M.A. PERRAULT

et M. WAYNBERGER

Du service de Cardiologie de l'Hôpital LARIBOISIERE

dont les conseils m'étaient nécessaires pour réunir
et interpréter les documents phonocardiographiques,
hémodynamiques et embryologiques.

Qu'ils soient remerciés de leur toujours aimable
collaboration.

A mes Maîtres d'externat :

- . Monsieur le Docteur J. LEBOURGES.
- . Monsieur le Docteur F. LAZARD.
- . Monsieur le Professeur agrégé R. HOUDARD.
- . Monsieur le Docteur J. VOISIN.
- . Monsieur le Professeur agrégé VIC-DUPONT.
- . Monsieur le Professeur Y. BOUVRAIN
- . Monsieur le Professeur S. de SEZE.

INTRODUCTION

A PROPOS D'UN CAS DE STÉNOSE AORTIQUE CONGÉNITALE DOUBLE, SUS ET SOUS-VALVULAIRE

Comme l'écrit Monsieur le Professeur Y. BOUVRAIN (9) : "Depuis le début du siècle, et surtout depuis vingt ans ; les progrès de la biologie médicale et de la chirurgie ont provoqué un bouleversement si profond qu'il égale certainement et dépasse peut-être celui qui suivit les découvertes de PASTEUR

En quinze ans l'essor de la chirurgie cardiaque a été, on peut le dire sans emphase, prodigieux. Coup sur coup, il est devenu possible d'ouvrir largement le thorax, de réparer les malformations des gros vaisseaux, aorte et artère pulmonaire puis d'opérer à l'intérieur même du cœur, de l'ouvrir, grâce au "cœur poumon artificiel", enfin d'interrompre ses battements, ce qui permet au chirurgien d'opérer en toute tranquillité sous le contrôle de la vue".

Ainsi depuis quelques années, les sténoses siégeant sur la voie d'éjection ventriculaire gauche (rétrécissements aortiques valvulaires, sous valvulaires, supra-valvulaires et coarctations) peuvent être justiciables d'un traitement chirurgical. Mais les problèmes diagnostiques sont différents selon que l'atteinte aortique est acquise ou congénitale.

En effet les rétrécissements aortiques acquis sont très généralement valvulaires et seule se discute la légitimité de l'intervention. Les seules difficultés diagnostiques et nosologiques sont inhérentes à l'association d'une lésion ventriculaire gauche : hypertrophie concentrique réactionnelle ou authentique sténose médio-ventriculaire.

A l'inverse, dans les atteintes congénitales il ne suffit pas d'affirmer la lésion de la voie aortique et d'en apprécier son retentissement. En effet la complexité est grande par :

a) La multiplicité possible des sièges de sténoses : (sténoses médio-ventriculaires, sténoses sous-valvulaires en diaphragme, sténoses valvulaires, sténoses supra-valvulaires par brides ou en bourrelets, coarctations).

b) La possibilité d'associations lésionnelles : sans envisager la co-existence d'autres malformations cardiaques, les sténoses aortiques étagées sont suffisamment fréquentes pour être systématiquement suspectées. Encore faut-il aboutir à l'identification des différentes lésions et préciser leur importance respective dans le retentissement cardio-vasculaire de la maladie. Ceci est relativement simple lorsque s'associent un rétrécissement aortique valvulaire et une coarctation, éventuellement la plus fréquente et souvent aisément reconnue. Il n'en est pas de même si les différentes sténoses sont proches les unes des autres, cas des sténoses valvulaires, sous-valvulaires et supra-valvulaires. Il ne faut pas rapporter hâtivement à une seule atteinte valvulaire (certes la plus fréquente) l'ensemble des faits observés. En outre s'il est déjà difficile de reconnaître l'association d'une sténose valvulaire et d'une sténose juxta-valvulaire la difficulté est maximale lorsque s'associent deux sténoses proches juxta-valvulaires, mais de siège plus rare.

A propos d'une observation privilégiée associant un rétrécissement sous-valvulaire en diaphragme et un rétrécissement sus-valvulaire ou bourrelet réparés chirurgicalement avec succès, le but du présent travail sera de :

I - Enumérer les différents types anatomiques possibles et leurs associations respectives,

- 2 - Rappeler brièvement les principales données embryologiques qui expliquent l'existence de sténoses étagées de l'aorte,
- 3 - Envisager les problèmes diagnostiques posés par des sténoses aortiques étagées et les moyens permettant, avant un acte chirurgical éventuel, la meilleure approche diagnostique.



Fig. I



Fig. II

Figure I : Téléradiographie frontale. 3I. XII. 63.

- L'arc inférieur gauche est nettement allongé et saillant,
- l'arc supérieur gauche n'est pas visible,
- la transparence pulmonaire est normale.

Figure II : Téléradiographie en oblique antérieure gauche. 3I. XII. 63.

- Le ventricule gauche déborde largement sur la colonne vertébrale en arrière,
- les cavités droites sont sensiblement normales,
- il n'y a pas de dilatation visible de l'aorte initiale.

OBSERVATION CLINIQUE

Monsieur Bruno PAS..... est hospitalisé pour la première fois en Décembre 1963, à l'âge de 20 ans dans le service de cardiologie de l'hôpital Lariboisière du Professeur Y. BOUVRAIN.

Dès l'âge de 5 ans un souffle systolique a été découvert chez cet enfant sans aucun antécédent rhumatismal. Aucune affection maternelle tératogène n'a été identifiée pendant la grossesse, et parmi les ascendants et collatéraux, seule une cousine germaine (le malade a quatre frères et dix cousins germains) aurait un souffle cardiaque non précisé.

Le développement psychomoteur de l'enfant a été tout à fait normal. C'est à la suite d'un examen systématique de médecine universitaire que l'accent est de nouveau mis sur la cardiopathie et que le jeune malade est envoyé dans le service en 1963.

Pesant 68 Kg pour une taille de 1,74 m il a mené jusqu'alors parallèlement à des études universitaires brillantes une activité physique et sportive tout à fait normale, sans jamais ressentir la moindre gêne fonctionnelle.

Il n'existe aucune anomalie morphologique, en particulier du faciès et du thorax.

* L'examen clinique permet de découvrir un frémissement systolique, perçu à la palpation des régions latéro-sternale gauche et sus-sternale. Le choc de la pointe est un peu étalé mais de siège normal.

A l'auscultation : le rythme est régulier de 64 par minute. Il existe un souffle systolique de très forte intensité, maximale au 5ème EICG

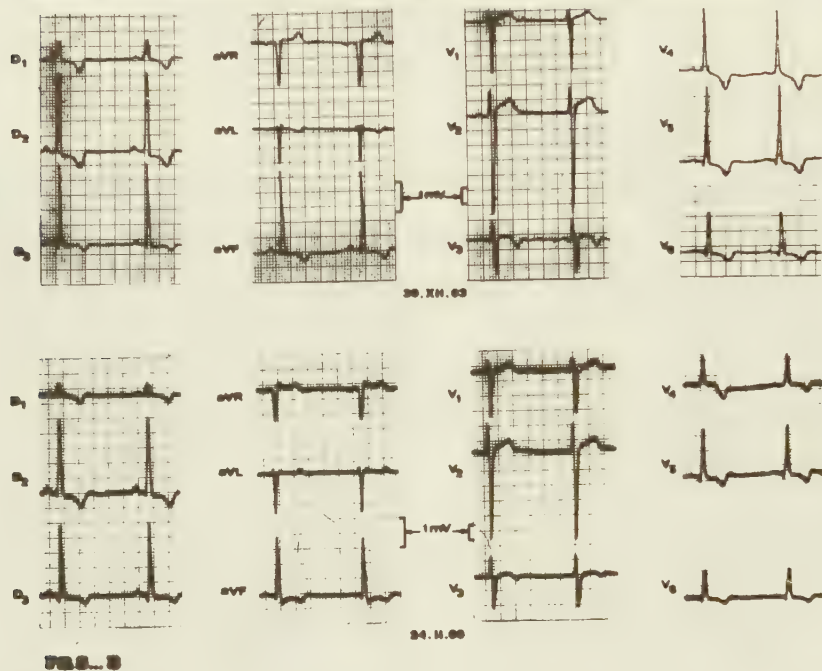


Fig. III

Figure III : Tracés électrocardiographiques :

* Douze dérivations standards du 30. XII. 63 en haut

* et douze dérivations standards du 24. II. 69 en bas

- vitesse de déroulement : 2,5 cm/seconde
- dans les dérivations périphériques : 1 millivolt = 1 cm.
- dans les dérivations précordiales : 1 millivolt = 0,5 cm.

et au foyer aortique, irradiant loin vers les vaisseaux du cou, ne dépassant pas en dehors la ligne axillaire antérieure. Rude et rapeux ce souffle respecte la protosystole et n'est pas précédé d'un "clik" protosystolique d'éjection.

Les bruits du coeur sont normalement perçus à la pointe, de même que le deuxième bruit au foyer pulmonaire. Par contre le deuxième bruit est nettement diminué mais non totalement aboli au foyer aortique. On ne perçoit pas de souffle diastolique.

Par ailleurs il n'existe aucun signe périphérique d'insuffisance cardiaque. Tous les pouls artériels périphériques sont perçus, symétriques et la pression artérielle est à 12 - 8 aux quatre membres.

(La seule anomalie clinique est donc un souffle systolique très intense de type éjectionnel. Son siège, ses irradiations, les modifications (du deuxième bruit au foyer aortique suggèrent une origine aortique.

* L'examen radiologique, montre une augmentation modérée du volume cardiaque. (Fig. I et II).

- De face : l'arc inférieur droit et l'arc moyen gauche sont normaux. Il n'y a pas de débord de l'arc aortique initial. Mais on observe un peu, au delà, une opacité paravertébrale arrondie et bien battante. L'arc inférieur gauche est nettement allongé et saillant, il bat normalement. L'oreillette gauche est d'un volume normal et non expansive dans les positions oblique antérieure droite et transverse gauche. Par contre en oblique antérieure gauche on observe une augmentation nette du volume ventriculaire gauche qui est vraisemblablement responsable de la saillie discrète des cavités droites en avant. Par ailleurs il n'existe pas de calcification visible dans l'aire cardiaque. La vascularisation pulmonaire est normale. Les artères pulmonaires sont d'un diamètre normal et non expansives, le jeu diaphragmatique est correct.

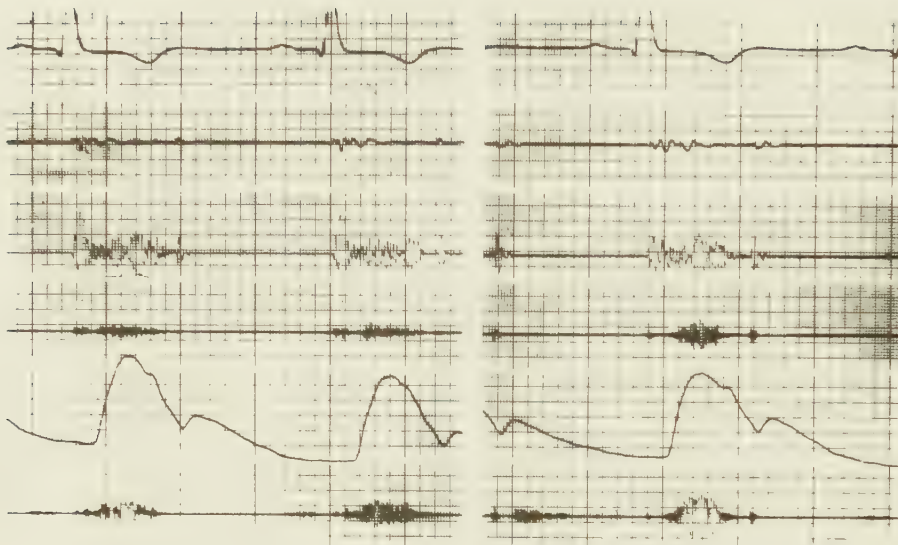


Fig. IV

Figure IV : Enregistrements externes du 28. XII. 63.
(vitesse de déroulement : 100 mm/seconde)

- De haut en bas :
 - ECG en D_1
 - 3 dérivations phonocardiographiques : basse et moyenne fréquences.
 - carotidogramme.
 - phonocardiogramme : haute fréquence.
- A gauche : enregistrement de la région endapexienne.
- A droite : enregistrement dans la région aortique.

Il existe un souffle systolique de type éjectionnel losangique, nettement distinct du premier et du deuxième bruit, (qui n'est pas aboli). Il n'y a pas de clik proto-systolique d'éjection nettement visible, ni de quatrième bruit enregistré.

Le carotidogramme est sur ce tracé sensiblement normal.

(L'examen radiologique affirme donc l'existence d'une hypertrophie
(ventriculaire gauche nette et isolée, sans dilatation de l'aorte immédiate-
(ment initiale.

* Sur l'électrocardiogramme du 30 Décembre 1963 : (Fig. III).

Le rythme est sinusal. L'axe de l'onde P est à $+ 60^\circ$, sa morphologie est normale. L'espace PR est normal à 0,16 seconde. La durée du complexe QRS est de 0,08 seconde. Son axe à $+ 65^\circ$ contraste avec un axe de l'onde T à $- 120^\circ$. Dans les dérivations précordiales les complexes QRS sont de grande amplitude, de type rS dans les dérivations droites et qR dans les dérivations gauches, la zone transitionnelle étant en V_3 . L'indice de SOKOLOW est mesuré à 62 mm et celui de HELLER - BLONDEAU à 82 mm. L'amplitude de l'onde q est normale dans les précordiales gauches et le délai d'apparition de la déflexion intrinsèque est en V_6 de 0,07 seconde. Le segment ST est iso-électrique dans toutes les dérivations, mais l'onde T est négative, pointue et de grande amplitude de V_4 à V_6 .

(Il existe donc les signes électriques d'une très importante
(hypertrophie ventriculaire gauche de type systolique.

* Le phonocardiogramme (Fig. IV et V) enregistre aux divers foyers d'auscultation, un souffle systolique maximum au foyer endapexien. Il s'agit d'un souffle en fuseau de type éjectionnel non précédé par un "clic". Il débute lors de l'ascension carotidienne, a un maximum précoce contemporain du 1er sommet de la carotide et se termine 0,08 seconde avant le deuxième bruit. L'amplitude du deuxième bruit est faible au foyer aortique et sur toute l'aire précordiale. Il n'existe pas de quatrième bruit à la pointe.

- Sur le cardidogramme (Fig. IV et V) les temps de demi-ascension et d'ascension sont normaux, respectivement 0,03 et 0,08 seconde. L'éjection



Fig. V

Figure V : Enregistrements externes du 28. XII. 63.
(vitesse de déroulement : 100 mm/seconde).

- De haut en bas :

- ECG en D₁
- apexogramme.
- carotidogramme.
- phonocardiogramme moyenne fréquence.
- jugulogramme.
- phonocardiogramme haute fréquence.

L'apexogramme est normal et l'onde a y est de faible amplitude. Sur le carotidogramme on observe quelques indentations après le premier sommet, mais les temps de demi-ascension, d'ascension et d'éjection corrigée sont normaux. Le jugulogramme est normal, réserve faite d'une onde a ample.

corrigée en fonction de la fréquence cardiaque n'est pas prolongée (90 % de la normale). Après le premier sommet on note quelques indentations sur un segment intermédiaire avant un deuxième sommet d'amplitude moindre. L'incisure carotidienne et l'onde dicrote sont parfaitement dessinées, mais bas situées.

- Sur l'apexogramme, (Fig. V), l'onde a est de faible amplitude. Le plateau systolique présente une pente de décroissance régulière. Les durées de la phase prééjectionnelle et de la décontraction isométrique sont normales.

- Le jugulogramme est normal. (Fig. V).

(Ainsi le phonocardiogramme permet d'affirmer l'existence d'un
(obstacle aortique, mais aucun des enregistrements externes ne permet d'en
(préciser le siège et le type. A cet égard la discrétion du deuxième bruit
(au foyer aortique et l'absence de "clik" protosystolique constituent la
(particularité de l'auscultation. Mais, de plus, carotidogramme et apexo-
(gramme ne font pas davantage la preuve :

(1) Ni d'une sténose fixe, les temps d'ascension, de demi-ascen-
(sion et d'éjection ne sont pas allongés,

(2) Ni d'un obstacle musculaire dans le ventricule gauche. Sur le
(carotidogramme il n'existe pas de dépression meso-systolique entre les
(deux sommets, les temps d'ascension ne sont pas raccourcis. On n'enregistre
(pas de quatrième bruit du coeur et l'onde a est normale sur le mécanogramme
(de pointe.

* Le cathétérisme droit :

montre pour un débit cardiaque normal à 6,65 litres par minute, des pressions modérément augmentées dans les cavités droites et les vaisseaux pulmonaires :

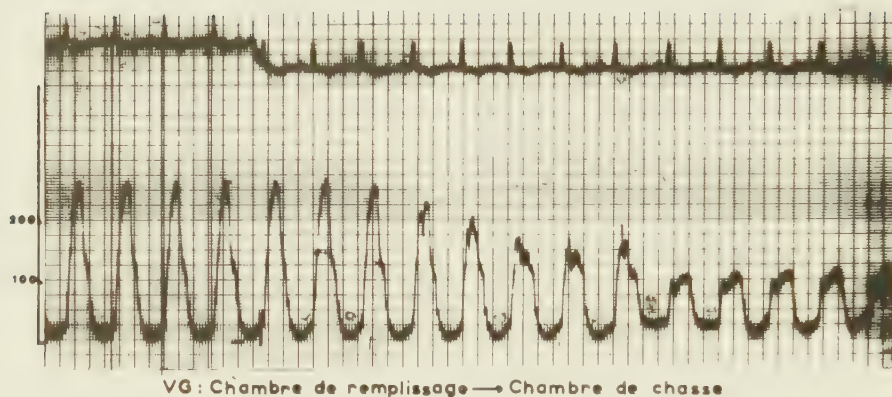


Fig. VI

Figure VI : Cathétérisme du 3. I. 64.

Retrait de la sonde de la pointe du ventricule gauche dans la chambre de chasse ventriculaire gauche.

- De haut en bas :

- ECG en D_2
- pression ventriculaire gauche.
(étalonnage en mm de Hg)

Entre la pointe du ventricule gauche et la région sous-sigmoïdienne, il existe une différence de 122 mm de Hg.

Sur les pressions enregistrées dans la partie basse du ventricule il existe un changement de pente de la partie ascendante des tracés dont le niveau correspond à la pression systolique enregistrée dans la chambre de chasse ventriculaire gauche.

Entre les deux régions sont enregistrés des complexes intermédiaires.

oreillette droite = 10/3, $\overline{7}$ en mm de Hg *

ventricule droit = 30/0 - 10 en mm de Hg **

artère pulmonaire = 29/15, $\overline{21}$ en mm de Hg

capillaire pulmonaire (artère pulmonaire bloquée) = 20/12, $\overline{16}$

* pression systolique/pression diastolique, pression moyenne.

** pression systolique/pression protodiastolique- pression télédiastolique.

La morphologie du tracé de pression capillaire est normale et en particulier il n'existe aucune déformation évocatrice d'une insuffisance mitrale.

Les dosages gazeux sont uniformes :

- veine cave supérieure = 14,9 volumes d'oxygène / 100 cc de sang.
- oreillette droite haute = 14,9 " " " "
- oreillette droite basse = 14,9 " " " "
- ventricule droit bas = 14,9 " " " "
- ventricule droit haut = 15,1 " " " "
- artère pulmonaire = tronc commun = 14,9 volumes d'oxygène/100 cc de sang.
- artère pulmonaire droite = 15,2 volumes d'oxygène / 100 cc de sang.

L'enregistrement du son intra - cardiaque montre un souffle systolique de très faible intensité dans les cavités droites.

* Le cathétérisme gauche :

est pratiqué par voie rétrograde à partir d'une artère fémorale, le ventricule gauche étant facilement atteint.

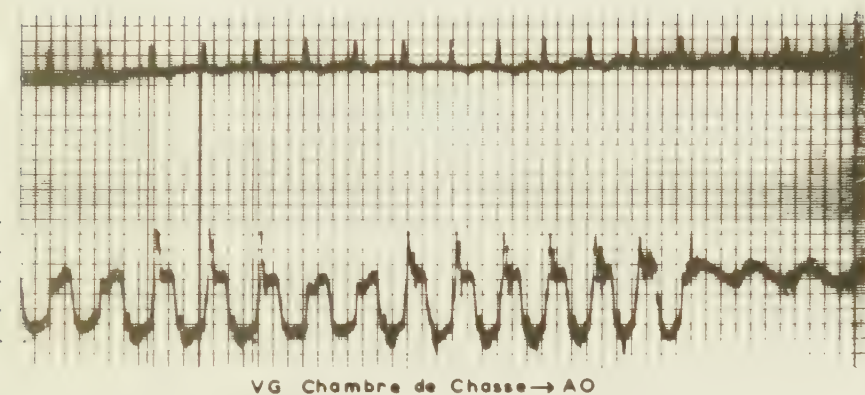


Figure VII

Retrait de la sonde de la région sous-sigmoïdienne du ventricule gauche dans l'aorte initiale.

(Même légende que la fig. VI)

Il n'y a pas de différence de pression entre le ventricule gauche et l'aorte.



Figure VIII

Retrait de la sonde de la région aortique sus-sigmoïdienne vers la crosse.

(Même légende que la fig. VI)

Dans la partie initiale de l'aorte, le tracé de pression est très "vibré" mais le temps d'ascension paraît nettement allongé. A partir de la partie moyenne de l'aorte ascendante on enregistre un accroissement net de 20 mm de Hg de la pression systolique aortique. Le temps d'ascension aortique est au delà de cet accroissement de 0,16 seconde.

Les pressions, exprimées en mm de Hg sont dans :

- ventricule gauche bas	= 214/12 - 30
- la chambre de chasse ventriculaire gauche	= 92/8 - 20
- aorte sus-sigmoïdienne	= 100/80 , $\overline{86}$
- aorte horizontale	= 122/83 , $\overline{96}$
- artère fémorale	= 136/80

La morphologie des tracés de pression ventriculaire gauche et intra-aortique appelle quelques remarques :

- Sur le tracé de pression de la partie basse du ventricule gauche, (Fig. VI) on observe une cassure et un changement de pente de la partie ascendante dont le niveau correspond à la pression systolique enregistrée dans la chambre de chasse ventriculaire gauche.

De plus il existe un passage progressif des hautes aux basses pressions sur le tracé enregistré lors du retrait de la pointe du ventricule dans la chambre de chasse (Fig. VI).

Sur quelques complexes enregistrés dans la partie haute du ventricule, on observe un pic initial protosystolique. Il n'existe aucune différence de pression entre la région sous-sigmoïdienne du ventricule et l'aorte initiale (Fig. VII). Dans l'aorte toute initiale (Fig. VIII), le temps d'ascension est allongé (0,32 seconde) et le tracé est "vibré". L'intervalle q-début de l'ascension aortique est de 0,06 seconde. A partir de l'aorte ascendante moyenne on observe un accroissement de pression de 20 mm de Hg et une modification nette de la morphologie puisque le temps d'ascension y est de 0,16 seconde, sans que l'intervalle q - début de l'ascension soit modifié.

(En définitive le cathétérisme confirme l'existence d'une sténose
(sur la voie d'éjection ventriculaire gauche et élimine de façon formelle
(l'existence d'une communication interventriculaire ou d'une insuffisance
(mitrale.

(a) L'éventualité d'une sténose valvulaire peut être récusée sur
(l'égalité de pression systolique entre la partie haute du ventricule gau-
(che et l'aorte initiale.

(b) Il existe des arguments en faveur d'une sténose musculaire du
(ventricule gauche :

(- Changement de pente de la montée de pression dans la partie
(basse du ventricule gauche. La hauteur de la cassure correspondant aux
(pressions systoliques enregistrées dans la chambre de chasse ventriculaire
(gauche.

(- Passage progressif de la zone des hautes pressions à la zone
(des basses pressions. Existence d'un pic initial proto-systolique sur quel-
(ques complexes enregistrés dans la chambre de chasse ventriculaire gauche.

(c) L'existence d'une sténose fixe sous-valvulaire est très forte-
(ment suggérée par la morphologie du tracé de pression enregistré dans
(l'aorte initiale : temps d'ascension allongé - tracé "vibré".

(d) Il existe également vraisemblablement une anomalie un peu au-
(dessus des valves sigmoïdes dont témoigne l'accroissement en apparence
(paradoxal de la pression à la partie moyenne de l'aorte ascendante.
(On remarque également qu'au delà de cette anomalie disparaissent totale-
(ment sur le tracé de pression aortique les signes de sténose fixe sous-
(valvulaire observés dans l'aorte initiale.

(Au terme de ces investigations la preuve est faite d'anomalies
(probablement complexes siégeant sur la voie d'éjection ventriculaire gau-
(che : il existe à la fois des signes en faveur d'une sténose musculaire,
(d'un obstacle fixe sous-valvulaire et d'une anomalie de l'aorte sus-
(sigmoïdienne.

Compte tenu de l'excellente tolérance fonctionnelle, l'indication
opératoire est temporairement récusée.



Fig. IX

Figure IX : Téléradiographie frontale du 25. II. 69.

L'aspect radiologique est à peu près identique à celui de décembre 1963. Confère figure I.

Le malade est revu six ans plus tard en Février 1969.

Son état général est toujours excellent. Il ne ressent aucun trouble fonctionnel d'effort malgré une vie professionnelle et sportive très active. L'examen clinique est strictement inchangé. Le volume cardiaque est peu modifié à l'examen radiologique (Fig. IX). L'aspect est toujours caractérisé par une hypertropie ventriculaire gauche et l'absence de saillie de l'aorte initiale. L'hypertropie ventriculaire gauche ne s'est pas majorée sur les tracés électrocardiographiques.

* Le phonocardiogramme de Février 1969 enregistre un souffle systolique de même intensité et de même morphologie qu'en 1963. La seule modification observée est un raccourcissement de l'intervalle entre la fin du souffle et le début du deuxième bruit.

Apexogramme et carotidogramme sont également strictement inchangés.

Pour tenter d'extérioriser les signes d'une sténose médio-ventriculaire, des tracés sont enregistrés sous stimulation ventriculaire droite couplée (Fig. X) réalisant une "augmentation" post extra-systolique maximale. L'apparition d'un creux méso-systolique sur l'apexogramme paraît d'autant moins convaincant qu'il est peu profond et qu'il n'apparaît aucune modification typique du carotidogramme : temps d'ascension et demi-ascension non raccourcis, temps d'éjection identique, pas de dépression mésosystolique.

Il n'est pas jugé nécessaire de refaire une nouvelle exploration hémodynamique.

* Une cinéangiocardioraphie par voie générale ne permet pas d'obtenir des images suffisamment nettes pour aboutir à l'identification précise des lésions.

Chez cet homme de 26 ans, en pleine activité professionnelle et physique, l'indication opératoire est à nouveau discutée. Certes la parfaite tolérance fonctionnelle, l'absence d'aggravation objective du retentissement cardiaque depuis 1963, peuvent être retenues en faveur de l'abstention chirurgicale. Mais étant donné l'importance de l'obstacle attesté par la différence de pression entre la partie basse du ventricule gauche et de l'aorte (114 mm de Hg), la gravité des signes électriques, l'indication opératoire est portée.

EN CONCLUSION :

Le diagnostic préopératoire est celui de sténoses multiples de la voie aortique. Le retentissement ventriculaire gauche radiologique et électrique affirme l'existence d'un obstacle serré. Il persiste quelques incertitudes concernant le siège des différentes sténoses et leur importance respective :

1) L'existence d'une sténose valvulaire serrée évoquée cliniquement sur la nette diminution du deuxième bruit aortique peut être récusée formellement. Il n'y a pas de "clik" protosystolique, il n'existe aucune déformation spécifique du carotidogramme, surtout il y a une égalité de pression entre la chambre de chasse ventriculaire gauche et la partie initiale de l'aorte.

2) L'existence d'un obstacle aortique sous-valvulaire est certaine mais sa nature exacte est discutée : la morphologie du tracé de pression de l'aorte initiale est très en faveur d'une sténose fixe. Par contre la morphologie des pressions intra-ventriculaires gauches lors du retrait de la partie basse du ventricule vers la chambre de chasse suggère une participation musculaire. La part respective des deux obstacles sous-valvulaires ne peut être appréciée.

3) Il existe une anomalie de l'aorte supra-valvulaire affirmée lors de l'enregistrement par voie rétrograde.

Deux faits méritent d'être soulignés :

A.- Seule l'exploration hémodynamique permet d'affirmer l'existence d'anomalies multiples étagées de la voie d'éjection du ventricule gauche. Mais elle ne permet pas un inventaire précis des lésions et ne renseigne pas sur leur importance respective. Toutefois là où les sténoses sous-valvulaires paraissent prédominantes.

B.- Sur le seul examen clinique et les enregistrements externes il est impossible de préciser le siège de la sténose, s'il s'agit d'un obstacle fixe ou d'une sténose musculaire, à fortiori d'envisager des sténoses étagées. Certes il existe des atypies sémiologiques mais aucune n'est spécifique. Curieusement la morphologie "normale" du tracé carotidien contraste avec la gravité de l'hypertrophie ventriculaire gauche. Les tracés enregistrés lors du retrait de l'aorte initiale à l'aorte moyenne montrent cette normalisation paradoxale de la morphologie aortique en aval de l'anomalie la plus distale.

Le malade est opéré le 16 Avril 1969 par le Professeur J.P. BINET et le Docteur J. LANGLOIS.

COMPTE RENDU OPERATOIRE du 16 Avril 1969.

STENOSE AORTIQUE CONGÉNITALE DOUBLE A LA FOIS SUS ET SOUS-ORIFICIELLE.

- Commissurotomie et ablation du diaphragme sous-orificiel - patch sur l'aorte sous C.E.C. type Kay-Cross - Shummay - perfusion coronaire gauche.
- Préparation du creux inguinal et découverte d'une artère fémorale de bon volume.
- Sternotomie médiane verticale.

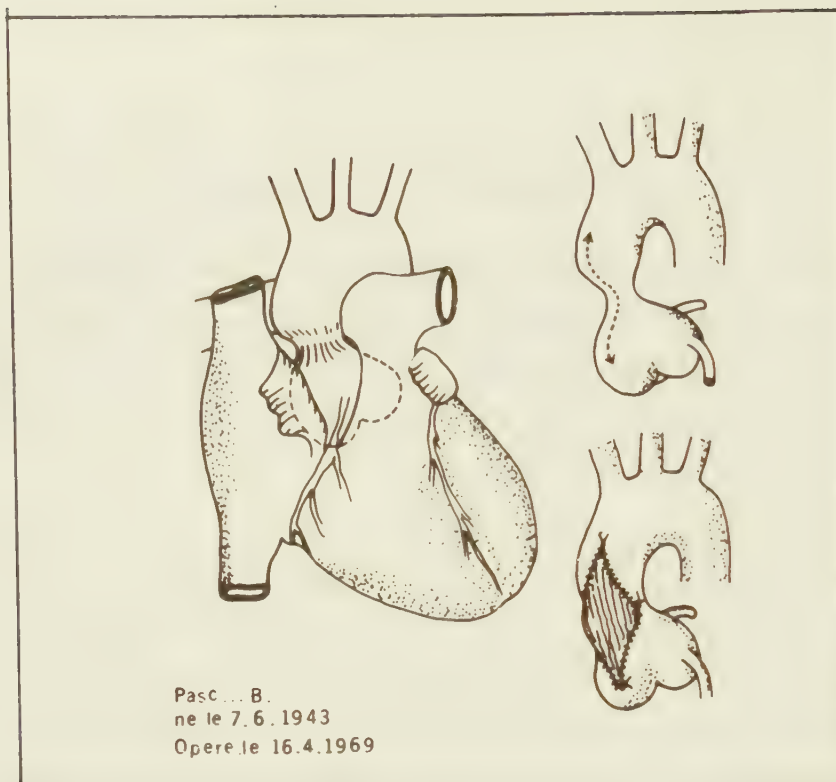


Fig. XI

Figure XI :

- A gauche :

Schéma global du coeur et des gros vaisseaux après sternotomie médiane verticale.

Il existe un rétrécissement sus-valvulaire de l'aorte avec aspect en Sablier.

- A droite et en haut :

En pointillé est figuré le trajet de l'incision aortique de part et d'autre de la sténose, descendant dans le sinus de Valsalva non coronaire postérieur et ouvrant la sténose.

- A droite et en bas :

Mise en place d'un "patch" losangique en dacron élargissant le diamètre de la sténose.

- Ouverture verticale du péricarde.

Le coeur a un aspect un peu spécial : - outre l'énorme hypertrophie ventriculaire gauche, on découvre une anomalie de l'aorte ascendante. Il existe, en effet, un aspect tout à fait typique de coarctation de l'aorte ascendante située juste au-dessus du sinus de Valsalva (Fig. XI).

Il existe, au niveau de la partie initiale de l'aorte, tant au niveau du sinus de Valsalva qu'au niveau de la coarctation, un frémissement très important.

- Les prises de pressions qui se font tant à travers le septum, par le ventricule droit que par la pointe, montrent un gradient identique à celui qui a été trouvé lors du cathétérisme (Fig. XIII) entre le ventricule gauche et l'artère radiale.

- Après les préparations habituelles, une canule artérielle est placée dans la fémorale à contre-courant - une canule dans l'oreillette droite.

- Circulation assistée puis dérivation totale - une sonde de décharge est passée par la pointe du ventricule gauche.

- Clampage de l'aorte.

- Aortotomie oblique qui commence 5 cm au-dessus du sinus de Valsalva et qui fend la coarctation (Fig. XI).

On trouve ainsi (Fig. XII) :

a) Un épaissement circulaire caractérisant les sténoses sus-aortiques.

b) Au niveau de ce rétrécissement, le diamètre de l'aorte est la moitié environ du diamètre aortique des sinus de Valsalva, qui apparaissent très dilatés.

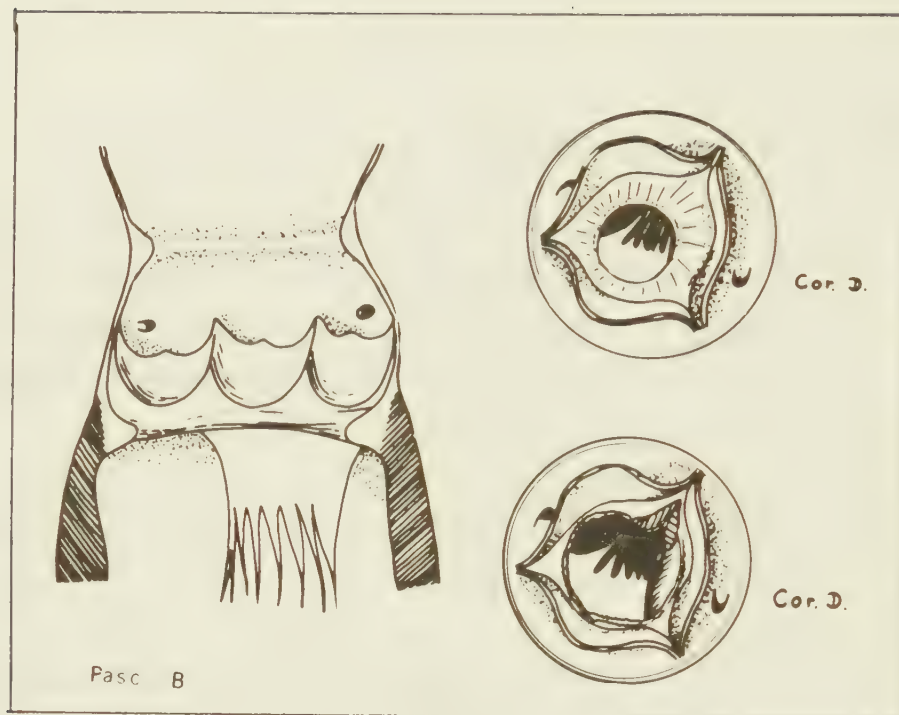


Fig. XII

Figure XII :

- A gauche :

Vue en coupe frontale de la partie haute du ventricule gauche de l'orifice aortique et de l'aorte initiale. - De haut en bas on remarque :

a) - La sténose supra-valvulaire caractérisée à la fois par un rétrécissement du diamètre externe et l'existence d'un épaississement circulaire aboutissant à réduire de moitié environ le diamètre aortique.

b) - Des valves aortiques strictement normales.

c) - La sténose sous-aortique en diaphragme dont le diamètre était de 1 cm environ.

- A droite et en haut :

Vue chirurgicale par en haut, au-dessous des valves aortiques réclinées du diaphragme sous-valvulaire. Dans le fond l'appareil mitral.

- A droite et en bas :

Même incidence, après resection totale de l'anneau et myotomie de Bigelow dans l'axe de la commissure intercoronaire.

c) Deux orifices coronaires normaux (il faut noter que des coronaires saines et particulièrement sinueuses sillonnent la surface du myocarde.

d) Trois valves aortiques normales sans symphyse commissurale.

e) Une sténose sous-aortique en diaphragme dont le diamètre est de 10 mm.

Ce diaphragme s'insère de façon classique, sauf au niveau des valves coronaires gauches et non coronaires , où l'anneau s'insère au bord inférieur des "nids de pigeons".

f) La cavité ventriculaire est très petite : mais il n'y a pas de lésion musculaire type Bigelow, uniquement une hypertrophie concentrique.

g) Aorte non dilatée en aval.

- Sous irrigation du coeur par perfusion de sérum physiologique glacé et en utilisant une perfusion coronaire gauche discontinue, on pratique les temps opératoires suivants :

a) Résection du diaphragme dans sa quasi totalité sauf au niveau des valves où la périphérie reste attenante au bord inférieur des valves (Fig. XII).

L'orifice est porté ainsi de 10 à 18 mm.

b) Myotomie faite par la pointe de la totalité du muscle ventriculaire gauche (Fig. XII).

c) Mise en place d'un patch en dacron taillé en diamant, qui donne à l'aorte sus et sous-jacente, un calibre normal. Ce patch est suturé au niveau de l'aortotomie verticale par quatre quarts de surjets sans difficulté (Fig. XI).

- Défibrillation.

- Déclampage aortique.

Pas de fuite aortique.

Après quelques troubles du rythme, le coeur repart avec une T A et un rythme normaux.

Petit frémissement sur l'aorte.

On ne met pas d'électrode.

- Décanulations.

- Les prises des pressions montrent qu'elles sont égales entre la partie basse du ventricule et l'artère radiale (Fig. XIII).

- Fermeture et drainage habituels sans qu'il ait été mis de drains pleuraux.

Les suites opératoires sont troublées par une septicémie à staphylocoque qui a guéri en quelques semaines sous traitement antibiotique.

En Juin 1969, deux mois après l'intervention l'état clinique est excellent sans aucun trouble fonctionnel, le frémissement systolique a disparu, de même que le souffle d'éjection aortique. Par contre, on note



Fig. XIV



Fig. XV

Figure XIV : Téléradiographie frontale du 16. VI. 69.

Deux mois après l'intervention, aspect inchangé par rapport aux clichés de décembre 1963 et de février 1969.

Figure XV : Téléradiographie en oblique antérieure gauche du 16. VI. 69.

La saillie postérieure du ventricule gauche persiste inchangée.

l'apparition d'un galop présystolique, d'un souffle holosystolique de faible intensité, maximum dans la région endapexienne et d'un souffle diastolique très minime au foyer aortique. Le phonocardiogramme confirme les données de l'auscultation et l'apexogramme enregistre une onde e d'amplitude moyenne. L'aspect radioscopique (Fig. XIV et XV) et l'électrocardiogramme (Fig. XVI) restent inchangés.

Six mois après l'intervention (en Octobre 1969) le malade est revu à la consultation. Son état est excellent et il envisage de se marier. Un souffle holosystolique de faible intensité subsiste toujours à la pointe, mais le souffle diastolique est difficilement perceptible et le galop présystolique a disparu. Il existe donc une modification dans un sens favorable de l'auscultation par rapport à la période immédiatement post-opératoire. Surtout l'auscultation est radicalement transformée comparativement aux examens pré-opératoires. Certes radiographies et électrocardiogrammes restent inchangés mais à six mois seulement de l'intervention ces faits ne sauraient avoir de signification péjorative.

Cliniquement le résultat est satisfaisant puisque le souffle systolique d'éjection aortique a disparu au prix d'un souffle diastolique de très faible intensité. L'apparition d'un souffle holosystolique de pointe et d'une onde e de moyenne amplitude sur le mécanogramme est en faveur d'une insuffisance mitrale discrète. La physiopathologie de cette insuffisance mitrale est incertaine : conséquence probable de la myotomie ventriculaire gauche ou séquelle valvulaire de la septicémie à staphylocoque.

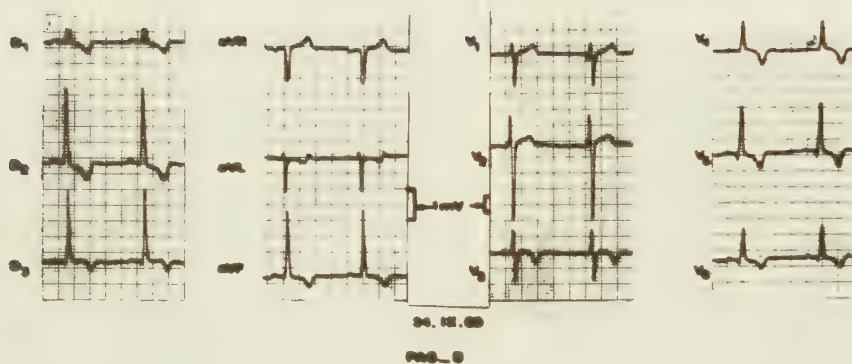


Fig. XVI

Figure XIV : Tracés électrocardiographiques.
Même légende que fig. III.

Cinq mois après l'intervention, l'aspect est inchangé par rapport au tracé du 24. II. 69. (Fig. III).

DISCUSSIONS ET COMMENTAIRES

L'intérêt actuel des rétrécissements aortiques est lié aux possibilités qu'offrent depuis quelques années la chirurgie cardiaque. Or il s'agit de lésions assez fréquentes puisque YOUNG (63) observe 10 sténoses aortiques chez 1800 jeunes soldats ce qui représente presque 0,5 % d'une population prise au hasard. Parmi les cardiopathies congénitales la fréquence des sténoses aortiques peut être évaluée à 2 % puisque DUBOST (14) en trouve 83 cas sur 1600 malformations cardiaques congénitales.

Le siège des sténoses aortiques congénitales est varié et l'existence de sténoses étagées est fréquente.

Dans cette discussion, seront successivement rappelés les différents types anatomiques de rétrécissement aortique, les associations des sténoses étagées les plus fréquemment rencontrées, les notions embryologiques principales qui expliquent la fréquence des sténoses étagées, enfin les difficultés diagnostiques de telles associations.

RAPPEL ANATOMIQUE

LES STÉNOSES VALVULAIRES

C'est RIVERIUS (40) en 1647 qui décrit pour la première fois les lésions anatomiques du rétrécissement aortique calcifié. Plus tard en 1818, CORVISART (13) puis en 1831 LAENNEC (24) ont étudié les signes de cette sténose. A la suite de MONCKEBERG en 1904 (31), BOAS (8), LEVINE (27) et plus récemment LENEGRÉ et MATHIVAT (26) ont précisé les caractères cliniques, radiologiques et électrocardiographiques de la sténose valvulaire aortique et ont insisté sur la fréquence de l'étiologie congénitale et rhumatismale.

Les sténoses valvulaires sont les plus fréquentes des sténoses aortiques congénitales. Si on ne tient pas compte des coarctations, elles représentent 61 % de l'ensemble des rétrécissements aortiques congénitaux puisque DUBOST (14) pour 100 interventions pour des sténoses aortiques proximales congénitales a retrouvé 61 fois une atteinte valvulaire.

Différents types anatomiques doivent être distingués.

. Les sténoses en dôme :

La soudure des valves entre elles, réalise un diaphragme fibreux valvulaire, constituant une sorte de gicleur en dôme, saillant dans la lumière aortique, avec un orifice soit central, soit grossièrement arrondi, soit excentrique et ovale.

. Les sténoses par lame horizontale :

avec un orifice lenticulaire ou avec une valve surnuméraire ou hyperplasiée.

. L'hypoplasie de l'orifice aortique :

L'anneau aortique peut être de petite dimension et ces cas peuvent parfois s'accompagner d'une diminution du calibre de l'aorte ascendante.

. L'aorte bicuspidie :

est un cas particulier qui mérite d'être souligné. La bicuspidie aortique n'est pas sténosante par elle-même, mais fréquemment il peut y avoir fusion d'une ou de deux commissures. De même les calcifications sont fréquentes.

Deux caractères sont communs aux différentes formes de sténoses aortiques valvulaires : la possibilité de calcifications, la dilatation de l'aorte initiale.

* L'existence de calcification aortique contribue encore à souder les valves entre elles. A l'extrême les valves peuvent être comblées par un matériau calcaire si bien qu'elles forment un collier calcaire qui encercle la base de l'aorte entraînant un important rétrécissement de l'orifice aortique.

Les calcifications sont très rares avant l'âge de 20 ans et leur survenue semble plus liée à l'âge et à la durée d'évolution de la sténose plutôt qu'à son étiologie. Les calcifications font disparaître le clic de l'auscultation et peuvent être responsables d'une fuite aortique associée à la sténose.

* L'existence d'une dilatation de l'aorte ascendante a été observée par SOULIE (48) 34 fois pour 51 sténoses aortiques valvulaires. La pathogenèse de cette dilatation est discutée : elle peut être due, soit à la distension de la paroi sous l'influence d'un jet sanguin, soit à l'existence de tourbillons.

Par ailleurs une sténose orificielle congénitale peut être associée à d'autres sténoses aortiques. SOULIE (46) a souligné la fréquence de l'association à une coarctation aortique. Plus rares sont les associations à une sténose supra-valvulaire rapporté par NAJAFI (34), à une sténose sous-valvulaire en diaphragme décrite par SHENNAN (43) et à une sténose sous-valvulaire musculaire citée par STEWART (52).

LES STENOSES SOUS-VALVULAIRES

Deux grands types anatomiques peuvent être individualisés :

- Les sténoses sous-valvulaires en diaphragme,
- Les sténoses musculaires.

. Les sténoses sous-valvulaires en diaphragme

Leur fréquence est relativement importante dans les sténoses aortiques congénitales : pour DUBOST (14), elles représentent 32 % de l'ensemble des sténoses aortiques congénitales, pour MULDER (32) 26 % et pour STRUCK (53) 24 %.

La sténose sous-valvulaire membraneuse est formée par un bourrelet fibreux circulaire, situé 5 à 15 mm au-dessous de la base des sigmoïdes aortiques. Ce rétrécissement, arrondi ou en fente, est de diamètre variable. A l'extrême un voile membraneux seulement percé d'un petit orifice peut barrer la lumière infundibulaire. A l'inverse, le diaphragme peut être incomplet, formé seulement d'un repli saillant de tissus fibreux ou d'un épaississement endocardique. Deux points sont importants car il correspondent chacun à un risque chirurgical. Ce sont les rapports de l'insertion du diaphragme avec, d'une part le septum interventriculaire et le tissu de conduction auriculo-ventriculaire, d'autre part avec la grande valve mitrale.

Dans la sténose sous-valvulaire en diaphragme :

- L'aorte initiale est souvent élargie mais moins que dans la sténose valvulaire,
- le ventricule gauche est notablement hypertrophié,
- l'état des valves est variable : normal ou sténosé (SHENNAN (43)),
- l'association à une coarctation a été rapportée par SHONE (45),
- LACQUET (23) décrit cinq cas de sténoses en diaphragme associées à des sténoses sous-valvulaires musculaires.

enfin, la possibilité d'association à une insuffisance aortique, d'importance variable doit-être bien connue. Selon VAN der SCHAAR (56) la sténose aortique sous-valvulaire s'accompagne habituellement d'une légère insuffisance aortique qui ne correspond généralement pas à une lésion

valvulaire et dont la cause est variable. Deux éventualités sont possibles:

- 1) la membrane provoque une malposition des valves,
- 2) par sa situation juste en dessous, la membrane empêche la fermeture complète des valves.

Dans les deux cas, si la membrane est mal réséquée, à fortiori seulement sectionnée, le résultat sur la régurgitation diastolique sera médiocre même si l'éjection est meilleure. Il est donc préférable de pratiquer une section la plus complète possible que de faire une résection partielle de la membrane sous-valvulaire. L'insuffisance aortique résiduelle post-opératoire sera d'autant moins marquée que la membrane sténosante aura été plus largement réséquée.

. Les sténoses sous-valvulaires musculaires ou sténoses médio-ventriculaires .

En 1907, SCIMINCKE (44) évoque le premier la possibilité d'un obstacle musculaire à l'éjection du ventricule gauche. Puis BROCK (11) en 1957 identifie la sténose fonctionnelle de la chambre de chasse du ventricule en même temps que SOULIE (47) en 1958 en France et BERCU (7) aux U.S.A. en décrivent les caractères hémodynamiques.

La fréquence de cette lésion paraît au premier abord moindre que celle des sténoses sous-valvulaires en diaphragme : pour MULDER (32) les sténoses sous-valvulaires musculaires représentent seulement 13 % des sténoses aortiques congénitales et 33 % des sténoses sous-valvulaires puisque cet auteur rapporte 6 cas pour 12 sténoses sous-valvulaires en diaphragme. STRUCK (53) sur 32 sténoses sous-valvulaires retrouve 7 sténoses musculaires, et parmi l'ensemble des sténoses aortiques congénitales apprécie leur fréquence à 7 %. En réalité, il semble bien que la fréquence des sténoses sous-valvulaires médio-ventriculaires ci-dessus rapportées soit sous estimée, probablement parce que de connaissance trop récente, car il est vraisemblable que les sténoses sous-valvulaires médio-ventriculaires sont largement plus fréquentes que les sténoses sous-valvulaires en diaphragme.

Très généralement, il s'agit d'une très forte hypertrophie myocardique prédominant sur le septum interventriculaire. Cette saillie est très localisée à environ 2 cm au-dessous de la base des nids sigmoïdiens. Parfois entre l'orifice aortique et la saillie musculaire il existe une chambre sous-valvulaire. L'obstacle à l'éjection du flux sanguin n'est pas permanent ; alors que le début de l'éjection est respecté, l'obstacle n'est total qu'à la fin de la contraction du myocarde. Cette hypertrophie peut également intéresser le ventricule droit. L'origine congénitale de cette anomalie est souvent discutée. Certes dans un certain nombre de cas, beaucoup d'arguments plaident en faveur de l'origine congénitale de la lésion : constatation dès l'enfance, existence d'une notion familiale (BRENT (10) STUART (54)), atteinte biventriculaire, lésion en apparence idiopathique.

Mais on sait que des sténoses fonctionnelles du ventricule gauche peuvent, peut-être, se développer secondairement à des obstacles à l'éjection ventriculaire gauche. La preuve expérimentale (sur des chiens après coarctation basse) et la preuve clinique, en ont été faites par MAC LAUGHLIN (29). Les hypertrophies ventriculaires gauches réactionnelles posent alors de difficiles problèmes nosologiques avec des sténoses médio-ventriculaires. Les données de l'examen clinique et de l'exploration hémodynamique sont très proches dans les deux éventualités, c'est dire, qu'en cas de lésions associées la discussion de la nature congénitale ou acquise de cette lésion sera particulièrement difficile.

L'association d'une sténose sous-valvulaire en diaphragme à une sténose sous-valvulaire musculaire semble particulièrement fréquente pour VERBIEST (58) et LACQUET (23) et l'existence d'une forme intermédiaire mixte SOULIE (48) est un important argument en faveur d'une anomalie embryologique commune.

De même, dans la forme en tunnel citée par FRIEDBERG(17) l'atteinte sous-valvulaire paraît réellement congénitale. Dans cette forme il existe un

épaississement fibreux des valvules sigmoïdes et des commissures, épaississement qui se prolonge en un cylindre fibromusculaire rétrécissant la chambre de chasse ventriculaire gauche.

Dans la sténose médio-ventriculaire l'aorte ascendante est le plus souvent normale. Cependant WEINTRAUB (60) cite un cas de dilatation aortique. Souvent les valvules aortiques sont indemnes, bien que STEWARD (52) cite l'association à une sténose valvulaire, enfin SHONE (45) a décrit l'association à une coarctation.

LES STENOSES SUPRA-VALVULAIRES

Elles ont été décrites pour la première fois par MENCARELLI (30) en 1930. Ce sont les plus rares des sténoses aortiques : pour MULDER (32) elles représentent 4 % de l'ensemble des sténoses aortiques congénitales, pour STRUCK (53) 4 % et pour REALE (39) 2 %.

Deux formes anatomiques peuvent être reconnues :

- La forme par brides fibreuses. Ces brides peuvent unir deux commissures. Elles peuvent être de larges bandes formant une membrane semi-lunaire. Plus rarement elles constituent un diaphragme fibreux avec un orifice central situé juste au-dessus des valves aortiques.
- La forme par rétrécissement circulaire. Il existe dans ce cas une hypertrophie de la média aortique avec déformation de la paroi externe de l'aorte. Ce rétrécissement est situé à la hauteur du bord supérieur des sinus de Valsalva, puis, en aval, la zone rétrécie reprend progressivement un calibre normal. Les sinus de Valsalva sont très vastes, la dilatation parfois monstrueuse des artères coronaires ainsi que leur aspect tortueux étant parfaitement expliqués par leur abouchement en amont de la sténose.

Les parois aortiques peuvent être normales ou légèrement épaissies.

L'extension de cet épaississement lorsqu'il s'étend du bord supérieur du sinus de Valsalva jusqu'à la crosse aortique réalise un troisième type de sténose supra-valvulaire : c'est la forme hypoplasique ou atrésie aortique.

La sténose supra-valvulaire est exceptionnellement isolée. En dehors des modifications possibles de la paroi aortique, de l'hypertrophie ventriculaire gauche, elle peut s'associer à bien d'autres cardiopathies : épaississement des valves aortiques GERBEAUX (18), PETERSON (38), fénéstration des valves aortiques, hypoplasie de l'anneau aortique WAREMBOURG (59), coarctation isthmique NIEDERMAYER (36), sténose de l'artère pulmonaire (association fréquente retrouvée par KLEIN (21), SARIN (41), BUONANNO (12)).

- Mais la sténose supra-valvulaire peut aussi faire partie d'un tableau clinique très caractéristique qui oriente d'emblée sur le siège supra-valvulaire. ANTIA (4) classe les sténoses aortiques supra-valvulaires en trois catégories :

- . Les sténoses pures isolées.
- . Les sténoses pures familiales MAC CUE (28).
- . Les sténoses associées au syndrome hypercalcémique.

SOULIE et collaborateurs (50) ont particulièrement insisté sur le syndrome associant une sténose aortique supra-valvulaire, un faciès particulier, un retard mental et une hypercalcémie idiopathique de l'enfance.

- La sténose supra-valvulaire peut être encore associée à des anomalies chromosomiques tel qu'un syndrome de Turner GERBEAUX (18), ou à un syndrome malformatif complexe tel que, par exemple, le syndrome de Marfan, MYERS (33) et FAIVRE (16).

LES COARCTATIONS AORTIQUES

GOULD (19) classe les coarctations en différents types anatomiques:

- 1) La coarctation en position distale par rapport au canal artériel, celui-ci pouvant être persistant ou obstrué,
- 2) La coarctation en position proximale par rapport au canal artériel, persistant ou obstrué,
- 3) La coarctation avec des anomalies de la sous-clavière et des arcs aortiques,
- 4) Les coarctations en positions rares : thoracique basse, abdominale, étagée.

Les coarctations peuvent être associées à d'autres lésions :

- * à une sténose valvulaire, association la plus fréquente (SOULIE (46)),
- * à une sténose de l'infundibulum pulmonaire (BAYES de LUNA (6)),
- * à une sténose supra-valvulaire (NAJAFI (34)),
- * à une sténose sous-valvulaire (deux cas associés sur deux cent coarctations pour ABBOT (1).
- * à une pseudo-coarctation "kinking aorta" : ACEVEDO (2) et SHAPIRO (42).

Rappelons encore le syndrome de TAUSSIG (55) qui réunit une sténose sous-valvulaire, une bicuspidie aortique et une coarctation.

Très particulier sont les syndromes qui associent, une coarctation

une valve mitrale en parachute et une sténose sous-valvulaire. Sur huit de ces cas rapportés par SHONE (45) les sténoses sous-valvulaires sont trois fois en diaphragme et cinq fois médio-ventriculaires.

La fréquence des associations des différentes sténoses aortiques entre elles est telle qu'il paraît utile d'en reconsidérer les éventualités principales.

°
° °

LES PRINCIPAUX TYPES DE STÉNOSES AORTIQUES ÉTAGÉES

Les sténoses aortiques peuvent se classer en cinq types :

- A - la sténose médio-ventriculaire,
- B - la sténose sous-valvulaire en diaphragme,
- C - la sténose orificielle,
- D - la sténose supra-valvulaire,
- E - la sténose isthmique ou coarctation.

Les associations simples de deux lésions sont les plus fréquentes. Dix combinaisons peuvent être prévues :

EA - EB - EC - ED

BA - BC - BD

DA - DC

CA.

L'existence de la quasi-totalité des associations possibles a déjà été établie. Mais certaines se retrouvent avec une grande fréquence et d'autres sont beaucoup plus rares.

Par exemple les sténoses supra-valvulaires, déjà rares quand elles sont isolées, sont exceptionnellement retrouvées dans le cadre d'associations avec une autre sténose aortique. Le cas de notre malade associant une sténose supra-valvulaire à une sténose sous-valvulaire en diaphragme n'avait même jamais été signalé.

Selon les combinaisons énoncées plus haut les différentes associations vont être maintenant analytiquement étudiées.

I - L'association d'une coarctation à une autre sténose est particulièrement fréquente.

SOULIE (49) rapporte dix observations de coarctations associées, cinq fois à une sténose valvulaire, trois fois à une sténose sous-valvulaire, les deux autres cas présentaient une triple association (coarctation + sténose supra-valvulaire + sténose sous-valvulaire).

(1) La sténose valvulaire est donc la sténose aortique la plus fréquemment associée à une coarctation.

Cette association EC a été signalée dès 1826 par LAENNEC. En 1921 Ch. LAUBRY et PEZZI (25) ont longuement discuté la sémiologie complexe de telles associations lésionnelles dans leur traité des maladies congénitales du coeur. Et plus récemment en 1949, SOULIE (46) souligne son importance : selon lui, l'association d'une sténose isthmique et d'une sténose orificielle se trouve dans 10 % de l'ensemble des coarctations. Pour KROEKER (22) l'association d'une coarctation à une sténose aortique orificielle fait partie du cadre beaucoup plus vaste où la coarctation aortique s'accompagne dans 75 % des cas d'anomalies des valves aortiques : la plus fréquente de ces anomalies étant la bicuspidie aortique.

Le diagnostic d'une coarctation associée à une sténose aortique valvulaire est relativement aisé :

Certains signes physiques sont caractéristiques de la coarctation : souffle systolique maximum dans la région inter-scapulo-vertébrale, différence de la tension artérielle et des pouls entre les membres supérieurs et inférieurs, existence d'une circulation collatérale haute, présence d'érosions costales. Des signes fonctionnels particuliers pouvant orienter

vers la sténose orificielle, associent : crise d'angor, syncope d'effort, parfois hémoptysie d'effort. Surtout il existe un autre souffle systolique, de type éjectionnel, frémissant, prédominant au foyer aortique. Certes la plupart de ces signes ne permettent pas d'affirmer que le siège de la lésion associée est valvulaire et ils sont proches de ceux des sténoses aortiques juxta-valvulaires. Or, si la sténose aortique valvulaire est la sténose aortique la plus fréquemment associée à une coarctation, elle n'est pas la seule.

(2) La sténose sous-valvulaire vient au deuxième rang des sténoses associées à une coarctation.

A - GRISHMAN (20) rapporte l'association d'une sténose aortique sous-valvulaire en diaphragme et d'une sténose isthmique - EB -

Il s'agit d'un garçon de 14 ans et demi ne se plaignant d'aucun signe fonctionnel et chez qui un souffle cardiaque a été découvert tôt dans l'enfance ou au cours d'une visite médicale de routine qui sera rapporté à une communication inter-ventriculaire.

A l'examen il existe un frémissement systolique qui est perçu au point de ERB, et au niveau des vaisseaux du cou. Un souffle systolique est maximum au niveau du frémissement. Le deuxième bruit est normal. Le carotidogramme enregistre une courbe de pression avec une ascension très lente, une encoche anacrotique, un plateau systolique et des vibrations systoliques. A l'examen radiologique, l'ombre cardiaque est considérablement augmentée, surtout à gauche. L'examen électrique montre une hypertrophie ventriculaire gauche. Le diagnostic sera fait par l'angio-cardiographie :

L'orifice et les valves aortiques semblent apparemment normaux tandis qu'il existe au-dessous un obstacle permanent. Par ailleurs la transition entre la crosse de l'aorte et l'aorte thoracique se fait à angle aigu, l'isthme aortique étant lui-même rétréci.

B - L'association d'une coarctation et d'une sténose médio-ventriculaire - EA - n'a pas, à notre connaissance été rapportée en clinique, mais rappelons que Mac LAUGHLIN (29) dit avoir obtenu sur des chiens après coarctation le développement d'une sténose médio-ventriculaire.

C - Plus fréquent paraissent être les cas d'associations complexes, tels ceux déjà signalés, rapportés par SHONE (45). Il s'agissait chez huit malades, de coarctations associées : à une valve mitrale en parachute, un anneau mitral supra-valvulaire de l'oreillette gauche, une sténose aortique sous-valvulaire : sur les huit cas, cinq étaient des sténoses sous-valvulaires musculaires - EA - et trois des sténoses sous-valvulaires en diaphragme - EB -.

De même KROEKER (22) rapporte une association complexe de coarctation avec une sténose sous-valvulaire et une sténose sous-calvière droite.

③ L'association d'une coarctation à une sténose aortique supra-valvulaire - ED - est beaucoup plus rare.

NAJAFI (34) rapporte le cas d'une patiente de 11 ans atteinte de sténose aortique supra-valvulaire avec une coarctation. A l'intervention la coarctation était typique. La sténose supra-valvulaire se présentait comme un anneau fibreux localisé juste au-dessus des valves aortiques. Il existait par ailleurs un retard mental modéré et l'oreille droite n'était pas développée.

II - Les associations comprenant une sténose sous-valvulaire en diaphragme.

① L'association à une coarctation - BE - a déjà été envisagée et paraît la plus fréquente.

② L'association d'une sténose sus et sous-valvulaire en diaphragme - BD - telle celle observée chez notre malade est tout à fait

exceptionnelle et jusqu'à notre connaissance elle n'a jamais été signalée.

③ L'association d'une sténose sous-valvulaire en diaphragme à une sténose valvulaire - BC - est par contre plus fréquente puisque MULDER (32) cite quatre associations sur 45 cas de sténoses aortiques orificielles: soit 9 % des cas.

D'ailleurs dès 1905 SHENNAN (43) rapporte un cas de double sténose aortique orificielle et sous-valvulaire en diaphragme. Il s'agissait d'un jeune homme de 19 ans, sans antécédant de scarlatine ni de rhumatisme articulaire aigu décédé subitement. A l'autopsie : les valves aortiques étaient épaissies et contractées réduisant le diamètre d'ouverture à 1,75 cm. Puis à 2,5 cm au-dessous de l'orifice aortique le doigt butait sur un anneau fibreux de 1,75 cm de diamètre. Cet anneau se prolongeait dans la lumière ventriculaire vers la grande valve mitrale. La paroi du ventricule gauche était hypertrophiée et l'aorte présentait une légère dilatation à son origine pour prendre un calibre plus étroit de 1,5 cm à la partie haute de l'aorte descendante.

Plus récemment, en octobre 1969, dans le service du Professeur BOUVRAIN, une telle association a été observée chez un jeune libanais de 17 ans.

La découverte d'un souffle systolique remontait à l'âge de huit mois. Hospitalisé à l'âge de 17 ans, le seul trouble fonctionnel était une dysnée d'effort très discrète n'apparaissant qu'au cinquième étage. Le développement staturo-pondéral était normal.

Les signes d'auscultation étaient ceux d'une sténose aortique serrée :

un souffle systolique très intense (estimé à 5/6) maximum au 2e et 3e EICG avec des irradiations cotées 3/6 à la pointe et 4/6 aux vaisseaux du cou. Le premier bruit était normal, le deuxième bruit aboli au

foyer aortique. Il existait encore un léger souffle diastolique de I/6 au 2e EICG.

L'examen phonocardiographique enregistrait un clic endopexien de maximum assez précoce et un souffle en fuseau. Sur le mécanogramme on notait un plateau horizontal, l'absence d'onde e, une onde a de faible amplitude, une diastole lentement ascendante, une phase pré-ejectionnelle et de contraction isométrique de durée normale, un anacrotisme net, un temps d'ascension et de demi-ascension prolongés. L'éjection corrigée était de 120 %. L'onde dicrote encore bien dessinée et haut située. Le jugulogramme était de morphologie normale et l'onde a était d'amplitude nettement supérieure à celle de l'onde v.

Le diagnostic posé a été celui de sténose aortique serrée, associée à une fuite aortique modérée.

Il a été de prime abord confirmé par un cathétérisme pré-opératoire qui a enregistré un gradient de pression ventriculo-aortique de 100 mm de Hg avec une pression systolique ventriculaire gauche atteignant 200 mm de HG.

Ce fut seulement lors de l'intervention que la preuve fût faite d'une sténose aortique sous-valvulaire associée à la sténose valvulaire. La sténose valvulaire était typique, formée par la soudure des trois commissures (traitée par commissurotomie simple). A l'étage sous-valvulaire, on retrouvait un petit diaphragme fibreux en arceau (élargi au dilatateur métallique). Les résultats opératoires ont été excellents.

④ L'association d'une sténose sous-valvulaire en diaphragme et d'une sténose sous-valvulaire musculaire - BA - existe, et de nombreux auteurs en rapportent des exemples :

- Ainsi pour VERBIEST (58) sur 24 sténoses médio-ventriculaires, 3 sont associées à une sténose sous-valvulaire membraneuse, soit 12 % d'association pour l'ensemble des sténoses musculaires.

- LACQUET (23) souligne le problème que pose cette association : la sténose musculaire peut être congénitale mais elle peut être aussi secondaire à la sténose d'aval : LACQUET (23) rapporte le cas d'un malade porteur d'une sténose sous-valvulaire en diaphragme. Le diagnostic a été posé par les résultats des examens phono et angio-cardiographiques et du cathétérisme cardiaque. Le chirurgien a réséqué la sténose sous-valvulaire en diaphragme. Après l'intervention on constate que le gradient de pression entre la pointe du ventricule gauche et la partie haute du ventricule gauche n'a pas diminué et que le tracé carotidien est typique d'une sténose médio-ventriculaire. Au bout d'un an l'état clinique du malade s'est amélioré et le tracé carotidien est moins typique de sténose musculaire. L'auteur pense donc que cette sténose médio-ventriculaire est secondaire à la sténose sous-valvulaire et qu'elle disparaîtra progressivement après la levée de l'obstacle sous-valvulaire.

III - Le cas des sténoses supra-valvulaires associées est bien particulier car :

A - Rares en elles-mêmes, leur association à d'autres sténoses aortiques est rare.

B - La fréquence d'association à d'autres malformations extra-cardiaques est relativement grande.

→ A) Dans le cadre de leur association à d'autres sténoses aortiques nous avons déjà cité les associations à :

- ① Une coarctation (DE) (NAJAFI 34).
- ② Une sténose aortique sous-valvulaire en diaphragme (DB) : c'est le cas de notre patient.
- ③ LEVISTRE (27 bis) rapporte l'association à une sténose aortique médio-ventriculaire (DA) :

Il s'agissait d'une enfant de 7 ans, J. MOR..., hospitalisée le 27 février 1958 pour un bilan cardiovasculaire et qui présentait peu de troubles fonctionnels. L'examen retrouvait un faciès particulier, un frémissement sus-sternal et sus-claviculaire, un souffle systolique rude et d'intensité moyenne perçu avec deux foyers maxima d'auscultation : à la base du 2ème EICG et près du sternum dans le 4ème EICG. A la radioscopie on voyait un coeur de volume VI, un pédicule aortique peu visible, une saillie postérieure modérée, des cavités gauches et des artères pulmonaires normales.

L'électrocardiogramme enregistrait des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche systolique.

Les résultats du cathétérisme étaient les suivants :

- Pour le cathétérisme droit : le fait le plus marquant était l'enregistrement de deux zones de pression :

dans la chambre de remplissage : 45/5 en mm de Hg

dans la chambre de chasse : 28/5 mm de Hg.

Cependant que la progression de la sonde au-delà des sigmoïdes objectivait l'égalité des pressions systoliques de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire.

- Pour le cathétérisme gauche : le retrait de la sonde enregistrait ici quatre régimes de pression :

(chiffres exprimés en mm de Hg)

ventricule gauche : - chambre de remplissage : 320/10 - 5

- chambre de chasse : 160/10 - 5

Aorte : - zone pré-sténotique : 160/80 , $\overline{110}$
- zone post sténotique : 120/80 , $\overline{93}$

Le cathétérisme du coeur gauche objective, par conséquent, chez cet enfant, l'association d'une double malformation également sténosante, mais d'une nature différente,

- la première réalisée par un obstacle non permanent à l'éjection : sténose musculaire du ventricule gauche;
- la deuxième par un obstacle permanent à l'éjection : sténose sus-valvulaire aortique.

La ciné-angiographie sélective ventriculaire gauche retrouvait l'existence d'une hypertrophie ventriculaire gauche considérable et d'une sténose supra-valvulaire aortique à environ 2 cm au-dessus des valves : l'aorte pré-sténotique avait un diamètre d'environ 2,5 cm, celui de la crosse 1,5 cm, celui de l'aorte descendante 1 cm.

La malade sera opérée le 21 octobre 1965 par le Professeur BINET : avec myotomie type Bigelow et type Morrow et sur l'aorte pose d'un patch losangique à cheval sur la portion rétrécie.

Les suites opératoires sont bonnes.

④ Enfin l'association (DC) d'une sténose aortique supra-valvulaire à une sténose valvulaire existe : Deux auteurs citent une telle association, mais dans les deux cas deux lésions sont associées à d'autres anomalies.

a. WUNSCH (DC) (62) cite le cas d'une triple sténose avec un siège respectivement valvulaire, supra-valvulaire et isthmique. Il s'agit d'une jeune fille âgée de 17 ans et dont la cardiopathie a été découverte dès l'âge de deux ans. Les signes fonctionnels sont une fatigabilité anormale

avec parfois des douleurs d'angor et des céphalées frontales. A l'examen, il existe un souffle systolique d'éjection au cou avec diminution des pouls fémoraux. La clef du diagnostic sera fournie par le cathétérisme cardiaque. Il met bien en évidence l'existence de trois sièges de sténose : il existe en effet un gradient de pression :

- de part et d'autre des valves aortiques = 36 mm de Hg
- de part et d'autre de la sténose supra-valvulaire = 20 mm de Hg
- de part et d'autre de la coarctation = 10 mm de Hg

b. GERBAUX (DC) (18) cite l'association d'une sténose aortique supra-valvulaire et valvulaire qui s'intègre dans un tableau malformatif complexe. Il s'agit en effet d'un homme de 42 ans atteint, en plus de la malformation cardiaque, d'un syndrome de Turner mâle.

La découverte de la cardiopathie a été faite à l'âge de trente trois ans. Le patient se plaignait d'angor d'effort. Le diagnostic précis sera fourni par l'examen du cathétérisme cardiaque : on enregistre un gradient de pression de 102 mm de Hg de part et d'autre des valves aortiques, et un second gradient de 16 mm de Hg à quelques centimètres au-dessus de l'orifice aortique. Par ailleurs l'examen somatique mettra en évidence un syndrome poly-malformatif, avec hypotrophie gonadique et hypoandrogénie et la biopsie testiculaire fera la preuve d'un syndrome de Turner mâle.

A l'intervention, le coeur présente :

- un rétrécissement aortique valvulaire serré,
- une hypoplasie marquée de l'aorte ascendante, entraînant un certain degré de sténose supra-valvulaire,
- et une dilatation des coronaires.

Et cet exemple vient corroborer le résultat de travaux récents attirant l'attention sur l'association depuis longtemps connue entre des anomalies cardiaques ou vasculaires congénitales d'une part, et une affection malformative somatique d'origine génétique d'autre part.

→ B]- L'association à des malformations congénitales extra-cardiaques, semble caractéristique des sténoses supra-valvulaires :

- L'association la mieux connue est celle d'une sténose supra-valvulaire d'un faciès particulier et d'un retard mental. Depuis WILLIAMS (61) en 1961 de très nombreux auteurs ont observé un tel tableau. SOULIE (50) a résumé ainsi ce syndrome : "La triade sténose aortique sus-valvulaire, faciès particulier et retard mental est maintenant un syndrome bien défini. Sur le plan pratique il est important de prévoir le siège du rétrécissement aortique sur la simple inspection du faciès. Quant à l'origine de ce syndrome, il est établi qu'il n'est pas observé dans la forme héréditaire de la sténose sus-valvulaire à transmission dominante. Il est vraisemblable, par contre, que ce syndrome est en relation avec la forme grave d'hypercalcémie idiopathique.

ANTIA (4) dans son article sur la pathogénie du syndrome de la sténose aortique supra-valvulaire souligne l'importance des séquelles de l'hypercalcémie infantile : responsable d'une sténose supra-valvulaire aortique et de sténoses pulmonaires bilatérales.

Et VARGHESE (57) rapproche le cas de sténose supra-valvulaire congénitale après une hypercalcémie sévère de l'enfance, au cas de deux malades ayant présenté un syndrome supra-valvulaire avec des antécédants de rubéole pendant la première partie de la grossesse de leurs mères. L'auteur conclut "sur le plan morphologique les lésions artérielles de rubéole congénitale et d'hypercalcémie infantile sont semblables mais leur distribution respective sur l'aorte et les artères pulmonaires est différente. Des facteurs pré et post nataux doivent influencer l'expression clinique des désordres dans ces artères".

• PAGE (37) comme SOULIE (50) souligne la différence qu'il faut faire entre les sténoses aortiques supra-valvulaires familiales et la triade du syndrome hypercalcémique. En effet l'étude de six familles privilégiées a permis de découvrir 23 cas de sténoses supra-valvulaires confirmées et 24 cas de sténoses suspectées. Dans aucun des cas il n'y avait de faciès particulier ni de retard mental. Dans les cas de sténoses supra-valvulaires familiales, il semble s'agir d'une affection autosomique dominante avec pénétrance variable. L'auteur conclut : "on peut considérer les cas avec retard mental et sans retard mental comme les deux extrêmes du large spectre des rétrécissements aortiques supra-valvulaires". Si l'hypercalcémie de l'enfance ou in utero peut aboutir à une sténose aortique supra-valvulaire elle ne doit pas faire écarter d'autres causes à l'avenir. Le rétrécissement supra-valvulaire et l'hypercalcémie peuvent n'être que deux éléments dans le cadre d'une anomalie du développement beaucoup plus étendu et pouvant revêtir elle-même différents aspects. Enfin MYERS (33) et FAIVRE (16) citent l'association possible d'un syndrome supra-valvulaire à un syndrome de Marfan.

IV - L'association des sténoses aortiques valvulaires aux autres sténoses aortiques, est particulièrement fréquente et nous avons déjà cité la plupart des combinaisons possibles.

Ainsi les sténoses aortiques congénitales valvulaires peuvent s'associer :

- ① à une coarctation (CE) (SOULIE (46)). C'est le cas le plus fréquent,
- ② à une sténose aortique supra-valvulaire (CD), (WUNSCH (62)), et (GERBAUX (18)),
- ③ à une sténose aortique sous-valvulaire en diaphragme (CB), (MULDER (32)),

(4) enfin à une sténose aortique médio-ventriculaire (CA) :

Dans le rapport rapporté par AWAD (5) un jeune garçon âgé de 7 ans présentait à la fois une sténose aortique valvulaire congénitale, une coarctation et un canal artériel. Le jeune garçon ne présentait, par ailleurs, aucun caractère physique ou mental particulier.

Ainsi nous avons évoqué l'association la plus simple de deux sténoses aortiques étagées. L'association de trois ou plus de trois sténoses aortiques congénitales est beaucoup plus rare, nous en avons cependant cité quelques exemples : WUNSCH (62), AWAD (5) et SOULIE (49).

Enfin les sténoses aortiques congénitales associées à d'autres lésions cardiaques ouvrent le chapitre beaucoup plus vaste des cardiopathies congénitales multiples et nous nous sommes efforcés de le limiter aux seuls cas d'association de sténoses aortiques congénitales entre-elles.

Si la clinique ne permet pas toujours de soupçonner l'existence de deux sténoses quand elles sont trop proches, la meilleure connaissance des cardiopathies congénitales et leur facilité d'association doit faire rechercher des associations possibles de façon systématique.

Ce long rappel anatomique met en lumière la fréquence des sténoses étagées : elles dépassent de loin la fréquence de possibles coïncidences. Dans ces conditions un rappel embryologique paraît nécessaire à une meilleure approche de la compréhension physiopathologique des lésions.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Le premier stigmate de la formation du coeur commence à la fin de la troisième semaine. Il s'agit de cordons cellulaires se développant dans la partie céphalique de l'embryon, entre l'entoblaste de la vésicule vitelline et la splanchopleure. Ces amas cellulaires vont se creuser en deux tubes endocardiques de chaque côté de l'embryon, tandis qu'au delà de la région cardiaque ces deux tubes endocardiques se prolongent par deux aortes primitives droite et gauche. Les deux tubes endocardiques vont ensuite fusionner pour donner le tube cardiaque primitif, impair et médian.

Au début, le coeur primitif se développe à partir du tube cardiaque formé de trois couches : l'endocarde, le myocarde et l'épicarde. Initialement le tube cardiaque est relié à la paroi du péricarde ; puis il deviendra libre ne restant amarré que par ses extrémités craniales et caudales. De la troisième à la quatrième semaine, le tube cardiaque va se développer plus vite que la cavité péricardique, mais étant amarré à ses extrémités, son allongement ne pourra pas se faire dans le sens longitudinal mais en boucle.

En même temps que cette plicature, vont apparaître un certain nombre de dilatations, séparées par des sillons. Au stade de 5 mm (vers la fin de la quatrième semaine) on reconnaît plusieurs parties distinctes qui sont, de l'extrémité caudale à l'extrémité céphalique, le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif et le bulbus cordis. Celui-ci se prolonge par l'origine des aortes ventrales primitives.

La région du bulbus cordis comprend trois parties :

- une partie proximale qui donnera la portion trabéculaire du ventricule droit,

- une partie moyenne qui donne le cône artériel,
- une partie distale qui sert de tronc artériel ; celui-ci donnera l'origine et la portion proximale de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Dans les quatre semaines qui suivent la plicature du tube cardiaque, des modifications complexes vont survenir au niveau de chaque partie de façon simultanée. Les modifications du sinus veineux et de l'oreillette primitive sont indépendantes de celles de la région bulbo-ventriculaire et ne seront pas exposées.

Le développement du bulbus cordis concerne la plus grande partie de la voie d'éjection du ventricule gauche puisqu'il assure ou participe :

1. au cloisonnement interventriculaire,
2. à la division du tronc artériel en aorte et en artère pulmonaire,
3. à la formation des valvules sigmoïdes.

1) Le cloisonnement interventriculaire :

Contrairement au septum interauriculaire qui laisse une communication interauriculaire jusqu'à la naissance, le septum interventriculaire va séparer le ventricule droit et le ventricule gauche de façon définitive à la fin de la septième semaine. Ce septum comprend deux parties, une musculaire et une membraneuse.

- La partie musculaire se forme à partir d'une crête musculaire issue du plancher ventriculaire.
- La partie membraneuse est formée par une masse tissulaire mésenchymateuse dont l'origine est triple : le tissu de voisinage du septum interventriculaire, les bourrelets endocardiques divisant le canal auriculo

ventriculaire, les bourrelets aortico-pulmonaires divisant le tronc artériel en aorte et en artère pulmonaire.

2) La division du tronc artériel en aorte et artère pulmonaire.

Deux bourrelets mésenchymateux vont se développer dans le bulbe artériel, depuis l'extrémité céphalique vers les ventricules, suivant un trajet en spirale.

La participation des bourrelets du cône artériel dans la fermeture du foramen interventriculaire est nécessaire à la division du tronc artériel puisque les crêtes tissulaires du cône artériel sont le prolongement dans le ventricule des bourrelets qui vont diviser le tronc artériel en aorte et en artère pulmonaire. Ces deux bourrelets mésenchymateux vont se rejoindre au niveau du tronc artériel pour ne former qu'une seule cloison. C'est parce que cette cloison se développe en spirale que l'aorte et l'artère pulmonaire vont s'enrouler l'une sur l'autre et que l'aorte va recevoir le sang du ventricule gauche et l'artère pulmonaire le sang du ventricule droit.

3) Formation des valvules sigmoïdes aortiques et pulmonaires.

En plus des deux bourrelets aortico-pulmonaires qui vont donner le septum, deux bourrelets plus petits se forment à la jonction du tronc artériel et du cône artériel. Ces deux petits bourrelets sont situés à mi-distance des bourrelets aortico-pulmonaires. Lorsque ces derniers se sont rejoints formant le septum, l'aorte et l'artère pulmonaire présentent chacune trois épaississements de tissu conjonctif lâche recouvert d'endocarde. Progressivement ceux-ci se creusent à leur face supérieure pour constituer les valvules sigmoïdes.

Signalons que les valvules auriculo-ventriculaires ont la même origine mésenchymateuse.

Ultérieurement le développement de l'aorte et l'artère pulmonaire se fait dans le prolongement de l'ébauche cardiaque. Les deux tubes endocardiques se continuent en avant par les aortes primitives droite et gauche. Elles se trouvent à la face ventrale de l'intestin pharyngien, puis cravatant celui-ci et traversant le mésoblaste du 1er arc branchial elles se poursuivent en direction caudale, en constituant les aortes dorsales.

La fusion des deux tubes endocardiques en tube cardiaque primitif entraîne la fusion des aortes primitives droite et gauche en aorte ventrale unique. A chaque arc branchial, l'aorte ventrale va fournir un arc aortique qui ira rejoindre l'aorte dorsale. Au total cela fait six paires d'arcs aortiques mais qui ne sont jamais tous présents en même temps. Le devenir de ces arcs aortiques est très différent pour chacun. Certains disparaissent, d'autres donnent naissance à des artères. Ainsi la quatrième paire d'arcs aortiques donne à gauche la crosse aortique. La sixième paire donne naissance à l'ébauche pulmonaire, c'est à dire le tronc de l'artère pulmonaire; la partie distale de l'arc gauche forme le canal artériel.

CONSEQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES de L'EMBRYOLOGIE

A - Une anomalie dans le développement du bulbus cordis peut être invoquée à l'origine de trois sortes de sténose : la sténose sous-valvulaire en diaphragme, la sténose sous-valvulaire musculaire, la sténose supra-valvulaire en bourrelets.

1) Les sténoses valvulaires en diaphragme.

Le bulbus cordis normalement ne persiste que du côté droit où il est à l'origine de l'infundibulum du ventricule droit. Le bulbe en se développant s'étend en effet vers la base du ventricule droit en face de l'origine tricuspidiennne. Avant que soient terminées l'oblitération et l'atrophie

complète de cette portion gauche du bulbus cordis, un certain nombre de stades évolutifs se succèdent. Cette évolution régressive laisse persister un certain temps un reliquat bulbaire sous la forme d'un bourrelet situé au-dessous de la base aortique. Le long de ce repli se trouve un raphé septal de l'infundibulum qui sépare ce dernier du vestibule aortique sous la valve septale de l'orifice tricuspide. Un arrêt dans l'évolution de cette région explique fort bien la genèse des sténoses sous-valvulaires en diaphragme ainsi que leur association possible à une déhiscence du septum interventriculaire et à une sténose infundibulaire droite.

2) Les sténoses sous-valvulaires musculaires.

Elles peuvent dériver du même processus embryologique que les sténoses sous-valvulaires en diaphragme, par un arrêt particulièrement précoce de l'atrophie du bulbus cordis, voire de l'absence totale de régression. Ainsi, il apparaît bien une unicité embryologique de l'ensemble des sténoses sous-valvulaires, qui rend compte de la fréquence des associations et des formes intermédiaires rapportées par SOULIE (48) et rappelées plus haut.

3) Les sténoses supra-valvulaires en bourrelet circulaire.

Elles peuvent également provenir d'une anomalie dans la régression de la partie antérieure du bulbus cordis, c'est à dire à la jonction du cône artériel et du tronc aortico-pulmonaire.

Dans le cas de notre malade une pathogenèse commune peut donc être retenue à l'origine des deux malformations : la sténose supra-valvulaire aortique et la sous-valvulaire en diaphragme.

B. - La même unicité embryologique dans la physiopathologie ne peut être appliquée aux autres formes anatomiques de sténoses aortiques. Leur formation étant chronologiquement décalée, pour SOULIE (48) les valves aortiques se développent en effet durant la septième semaine de la vie foetale, tandis

que la région sous-valvulaire dérivant du bulbus cordis a une évolution beaucoup plus précoce.

A l'origine des sténoses valvulaires on envisage souvent la possibilité d'une endocardie foetale. Toutefois on peut remarquer que les sténoses valvulaires et les formes en diaphragme des sténoses supra-valvulaires se développent sur des tissus issus du bulbus cordis primitif.

C - Enfin en ce qui concerne les coarctations distales leur origine embryologique est différente. On ne peut guère en l'état actuel de nos connaissances qu'envisager, soit une coïncidence, soit une double atteinte embryologique.

LE DIAGNOSTIC des RETRECISSEMENTS AORTIQUES CONGENITAUX

Compte tenu du polymorphisme anatomique des sténoses aortiques congénitales et de la fréquence des associations, les problèmes diagnostiques sont très différents de ceux des sténoses aortiques acquises. Encore faut-il devant une lésion aortique en affirmer d'abord l'origine congénitale.

La découverte précoce d'un souffle cardiaque dès la première enfance est pratiquement le seul argument formel. Sinon, l'absence d'antécédent rhumatismal et l'existence d'autres malformations congénitales associées, (SOULIE (49)), constituent seulement des arguments indirects qui demanderont confirmation chirurgicale ou anatomique. Mais que l'origine congénitale de la sténose soit parfaitement établie ou seulement suspectée, elle implique une double discussion : celle du siège de la sténose et celle de la possibilité de sténoses étagées.

Seule la coarctation aortique a une individualité clinique nette. L'hypertension des membres supérieurs contraste avec l'hypotension des membres inférieurs, la diminution nette sinon l'abolition des pouls fémoraux avec l'amplitude des pouls radicaux. Il existe un souffle systolique qui prédomine dans le dos et on palpe à la partie haute du thorax une circulation collatérale qui se traduit par des érosions costales sur la radiographie thoracique.

Les signes cliniques d'une coarctation ne peuvent ni masquer les signes cliniques d'une sténose proximale, ni être confondus avec eux.

Deux réserves peuvent être formulées :

- une coarctation peu serrée peut passer cliniquement inaperçue et n'être mise en évidence que par l'angiocardiographie, encore son importance chirurgicale est-elle alors discutable.
- mais surtout l'hypertension en amont d'une coarctation, peut être, en partie masquée, par une sténose proximale serrée.

Les problèmes difficiles sont, au contraire, ceux des sténoses orificielles, juxtaorificielles et de leur association éventuelle. A cet égard les éléments apportés par l'examen clinique, l'examen phonocardiographique, l'examen électrocardiographique, l'examen radiologique, les enregistrements externes, l'exploration hémodynamique et l'examen angiocardiographique sont de valeur inégale et seront successivement envisagés.

LES EXAMENS CLINIQUES ET PHONOCARDIOGRAPHIQUES

Dans tous les cas, le souffle systolique est un souffle d'éjection triangulaire, à maximum mésosystolique, respectant la partie initiale de la protosystole (jusqu'à l'ouverture des valves sigmoïdes aortiques) et la partie terminale de la télésystole, son sommet est d'autant plus tardif,

sa durée d'autant plus grande que la sténose est plus serrée. Mais ces caractères communs à la plupart des sténoses aortiques ne permettent pas de localiser la sténose. Seule peuvent être éventuellement retenus quelques arguments indirects : le maximum du souffle serait entendu plus bas, en cas de lésions sous-valvulaires, mais les exceptions sont bien fréquentes.

- L'existence d'un claquement d'ouverture est en faveur d'une sténose orificielle mais il est inconstant et disparaît souvent en cas de sténose orificielle très serrée ou calcifiée.

- L'assourdissement ou l'abolition du deuxième bruit au foyer aortique sont un argument en faveur d'une sténose valvulaire sigmoïde, en particulier chaque fois qu'elles sont calcifiées. Mais en cas de sténoses peu serrées le deuxième bruit peut être normal ou seulement discrètement diminué. Par ailleurs, en cas de sténoses orificielles serrées il peut également exister un dédoublement, en apparence paradoxal du deuxième bruit, du fait de la prolongation de l'éjection ventriculaire gauche en amont de la sténose. L'inspiration qui retarde la composante pulmonaire peut alors réduire ou faire disparaître ce dédoublement.

- Un souffle protodiastolique, traduisant une petite fuite associée est en faveur d'une atteinte valvulaire, mais il existe également dans certains cas de rétrécissement sous-aortique en diaphragme.

- Enfin l'existence d'un quatrième bruit est plus fréquent dans les sténoses médio-ventriculaires.

En réalité aucun de ces éléments ne permet de conclusion formelle en faveur d'un siège précis et à fortiori d'une association. C'est ainsi que dans notre observation sans atteinte valvulaire, les modifications du deuxième bruit étaient pourtant importantes et aucune donnée clinique ou phonocardiographique ne permettait d'envisager une double lésion.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'hypertrophie ventriculaire gauche concentrique est commune à toutes les sténoses aortiques. Pour fixer le siège de la sténose les arguments sont inconstants et indirects. Une dilatation post-stricturale de l'aorte initiale oriente vers un siège orificiel ou à la rigueur sous orificiel en diaphragme. A l'inverse la constatation d'une oreillette gauche dilatée et expansive en systole, ou d'un arc inférieur gauche rectiligne, à fortiori en double bosse, est très en faveur d'une sténose médio-ventriculaire.

La meilleure incidence pour mettre en évidence les calcifications aortiques sont les obliques antérieures droite et gauche. Elles décrivent un mouvement rotatoire ou elliptique. Elles ne s'observent pas dans la sténose médio-ventriculaire et probablement pas dans la sténose sous valvulaire en diaphragme, à moins que ne s'y associent des lésions valvulaires aortiques.

L'EXAMEN ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

Seule la sténose musculaire médio-ventriculaire peut éventuellement être individualisée. Il existe un aspect de pseudo-nécrose sur les dérivations précordiales.

Dans tous les autres cas, il ya une hypertrophie ventriculaire gauche de type systolique sans spécificité.

LES EXAMENS MECANOGRAPHIQUES

Apexogrammes et carotidogrammes permettent schématiquement d'opposer les obstacles fixes et les obstacles musculaires.

- Dans le cas des obstacles fixes, le tracé carotidien est caractérisé par l'allongement du temps d'ascension, de demi-ascension et d'éjection. La morphologie des courbes n'est pas modifiée par les drogues. Mais il n'y a pas d'argument en faveur d'une localisation valvulaire, supra-valvulaire ou sous-valvulaire. De plus dans notre observation où existait deux lésions fixes étagées le carotidogramme ne montrait aucun signe de sténose fixe.

- Dans le cas des obstacles musculaires les courbes ont un tracé typiquement très différent :

* le carotidogramme enregistre une montée rapide aboutissant à un sommet élevé, puis il décrit une chute brutale méso-systolique suivie d'un second sommet moins élevé.

* sur l'apexogramme on retrouve la dépression mésosystolique et une onde "a" ample.

Généralement les courbes sont modifiées par des épreuves pharmacologiques ou par potentialisation post-extra systolique. Mais les signes peuvent être masqués par une sténose d'aval.

En conséquence, si l'on met à part les cas de coarctation où la clinique est très significative, les examens de pratique courante ne permettent pas toujours de formuler avec certitude devant une sténose aortique un diagnostic de nature et de siège.

A fortiori, des sténoses étagées éventuelles ne peuvent être ainsi être caractérisées.

Il est donc nécessaire pour préciser le diagnostic de recourir à l'exploration hémodynamique et à l'angiocardiographie.

L'EXPLORATION HEMODYNAMIQUE

A.- Théoriquement tout est simple si l'on peut, par cathétérisme rétrograde obtenir l'enregistrement de toutes les pressions lors du retrait depuis la pointe du ventricule gauche jusqu'à l'intérieur de la lumière aortique. Le siège de la différence de pression permet de localiser l'obstacle et éventuellement plusieurs obstacles successifs. La morphologie permet de préciser leur type soit fixe, soit musculaire.

Le rétrécissement aortique valvulaire

* Le retrait ventricule gauche-aorte montre un gradient de pression systolique siégeant au niveau de l'orifice aortique, c'est à dire entre les complexes ventriculaires gauches qui sont de grande amplitude dépassant souvent 180 - 200 mm de Hg et les complexes aortiques qui sont plus ou moins écrasés.

* La morphologie des complexes ventriculaires gauches est peu modifiée avec une phase d'éjection rapide légèrement ralentie et un aspect pointu. La pression ventriculaire gauche télédiastolique est habituellement normale tout au moins en l'absence d'insuffisance ventriculaire gauche.

* La morphologie des complexes aortiques est très évocatrice. La montée de pression est lente ; soit uniformément vibrée, soit siège d'un anacrotisme d'autant plus bas situé que la sténose est serrée. Souvent la descente de pression est pratiquement symétrique de la montée et réalise alors un aspect "en tente" ; elle ne montre pas de dicrotisme net, même en l'absence d'insuffisance aortique.

* Le calcul de la surface orificielle montre que cette surface est fixe dans les conditions basales, comme après effort ou diverses épreuves pharmacologiques.

La sténose médio-ventriculaire.

* Le retrait ventricule gauche aorte, montre un gradient de pression systolique intraventriculaire gauche entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse ou canal aortique. Il n'y a, par contre, aucun gradient de pression de part et d'autre de l'orifice aortique.

* La morphologie des courbes est particulière :

- à la pointe du ventricule gauche la courbe de pression est très évocatrice d'une part, par l'élévation habituelle de la pression télédiastolique et, d'autre part, par l'existence d'un ressaut protosystolique marquant un changement de pente à mi-hauteur environ de la montée systolique.

- au niveau de la chambre intermédiaire entre la sténose et les valves, la courbe ventriculaire qui conserve les mêmes pressions diastoliques que dans le ventricule gauche bas, a une montée systolique rapide qui ne dépasse pas le niveau de l'encoche du ventricule gauche bas puis un plateau vibré avec creux mésosystolique.

- le tracé de pression aortique est également très évocateur montrant une montée rapide avec un pic protosystolique suivie d'une dépression mésosystolique, puis d'un ressaut télésystolique précédant le dicrotisme normal.

* Les résultats de l'exploration hémodynamique constituent un élément fondamental du diagnostic : ils objectivent bien le caractère fonctionnel de cette sténose.

. Le gradient augmente lors des systoles post-extra-systoliques qui entraînent une augmentation de la pression ventriculaire gauche et une diminution de la pression aortique (phénomène paradoxal de Braunwald). Il augmente également lors des perfusions d'isopropyl noradrénaline comme de toute drogue à action inotrope positive.

. Le gradient diminue lors de l'anesthésie générale , ou après injection d'un inhibiteur des β recepteurs adrénergiques tel le propranolol.

* Le calcul de la surface de la sténose, dans les conditions basales et au cours de l'exercice ou de diverses épreuves pharmacologiques, met bien en évidence la variabilité de la surface de cette sténose fonctionnelle.

Toutefois en cas d'association avec un obstacle d'aval, l'exploration hémodynamique ne permet pas de différencier avec certitude une sténose médio-ventriculaire primitive d'une hypertrophie concentrique réactionnelle ventriculaire gauche.

L'existence fréquente d'un gradient infundibulaire droit, généralement modéré et d'une insuffisance mitrale, méritent alors d'être soulignés en faveur d'une sténose médio-ventriculaire primitive.

C'est ainsi que dans notre observation, s'il existait des signes hémodynamiques en faveur d'une sténose musculaire du ventricule gauche, il n'y avait aucun signe hémodynamique d'insuffisance mitrale ni de sténose infundibulaire du ventricule droit. Or l'intervention a montré seulement une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique et n'a montré aucune lésion suggestive d'une sténose médio-ventriculaire primitive.

La sténose sous-orificielle en diaphragme.

* Le retrait ventricule gauche aorte montre comme dans la sténose médio-ventriculaire, un gradient de pression systolique intraventriculaire gauche. Ce gradient, est généralement élevé et la zone des basses pressions ventriculaires gauches est très courte (2 à 3 complexes tout au plus).

* La morphologie des courbes est différente :

- Dans le ventricule gauche bas on ne retrouve pas le changement de pente noté dans les sténoses médio-ventriculaires.
- La courbe de pression aortique présente une montée lente comparable à celle du rétrécissement aortique orificiel.
- Ce type de sténose n'est pas modifié par les inhibiteurs des β récepteurs et le calcul de la surface orificielle montre que la sténose est fixe dans les conditions basales et au cours des épreuves pharmacodynamiques.

Le rétrécissement aortique supra-valvulaire.

* Typiquement le retrait ventricule gauche aorte met en évidence la présence d'une chambre intermédiaire entre l'orifice aortique et la sténose. Il existe d'abord une égalité des pressions systoliques ventriculaire gauche et aortiquesus-sigmoïdienne; puis très rapidement, après quelques complexes aortiques de morphologie normale, la réduction brusque des pressions systoliques en aval de la sténose. La morphologie de la pression aortique est celle d'une sténose fixe.

* Toutefois les tracés obtenus peuvent être moins démonstratifs. C'est le cas de notre observation où à la partie moyenne de l'aorte initiale on enregistre un accroissement brusque, en apparence paradoxal, de la pression aortique, et la disparition des critères morphologiques de sténose fixe observés sur les tracés de l'aorte sus-sigmoïdienne en aval de la sténose sous-valvulaire.

A cet égard deux remarques concernant l'explication du phénomène et ses conséquences peuvent être formulées :

- L'explication du phénomène est malaisée, car on conçoit difficilement qu'un deuxième obstacle fixe annule les conséquences morphologiques d'une

sténose fixe d'amont, de même un accroissement de pression, comme témoin d'une sténose, paraît paradoxal. D'ailleurs, dans notre observation, on avait abouti à la conclusion de l'existence d'une anomalie de l'aorte initiale sans avoir affirmé la réalité d'une sténose.

- d'autre part quelque'en soit le mécanisme, il existait une normalisation de la morphologie aortique en aval de la sténose supra-valvulaire. Ceci démontre l'impossibilité de préciser le type de sténose par le seul enregistrement du carotidogramme. Cette normalisation met un accent particulier sur les insuffisances d'un enregistrement externe périphérique en cas de sténoses aortiques étagées.

B. L'exploration hémodynamique peut laisser des incertitudes si le cathétérisme par voie rétrograde est impossible, éventualité relativement fréquente en cas de sténose aortique. Un cathétérisme transeptal de l'oreillette gauche puis du ventricule gauche peut être envisagé. Mais, outre, les risques qu'il comporte, il ne permet pas toujours d'explorer complètement la cavité ventriculaire gauche.

C. Mais même si l'exploration hémodynamique a été complète les tracés de pression enregistrés ne sont pas toujours d'interprétation aisée. Il est souvent impossible de trancher entre le diagnostic de sténose médio-ventriculaire réactionnelle ou autonome, en cas d'association avec un obstacle aortique d'aval. D'autre part, certaines modifications en apparence paradoxales du tracé de pressions aortiques, telles que celles observées chez notre malade, sont difficilement explicables. Si elles attirent l'attention vers l'existence d'une anomalie supplémentaire elles ne permettent pas de préjuger de son type.

L'EXAMEN ANGIOCARDIOGRAPHIQUE

L'examen angiocardio graphique réalisé dans de bonnes conditions peut permettre de définir les différentes lésions :

1) Le rétrécissement aortique valvulaire :

Le jet systolique de substance opaque s'élève juste au-dessus des valves qui peuvent prendre un aspect en dôme et dont il convient toujours de préciser la mobilité.

2) Le rétrécissement aortique sous-valvulaire en diaphragme :

L'opacification ventriculaire gauche dessine une chambre de chasse sous-valvulaire parfois asymétrique du fait de l'hypertrophie septale.

3) La sténose médio-ventriculaire :

Alors que le remplissage ventriculaire diastolique est souvent à peu près normal, le ventricule prend, au moment de la systole, un aspect biconcave conique ou cylindrique caractéristique.

4) Le rétrécissement aortique sus-valvulaire :

Ce rétrécissement siège au-dessus des valves aortiques. Les sinus de Valsalva et les artères coronaires sont en règle dilatés.

Mais à côté de ces aspects schématiques les difficultés de l'examen angiocardio graphique ou de son interprétation peuvent être réelles. L'injection par voie générale ne s'accompagne pas lors du temps gauche, d'une concentration du produit opaque suffisante à une bonne définition des images. L'angiocardio graphie sélective du ventricule gauche est loin d'être constamment possible.

Ainsi, les explorations hémodynamiques, et angiocardigraphiques sont en dernière analyse, les seuls moyens susceptibles de préciser avec exactitude, à la fois le siège d'un rétrécissement aortique congénital et d'éventuelles sténoses étagées. Si elles ne peuvent pas être pratiquées ou si elles restent incomplètes, il appartient au chirurgien prévenu d'une lésion congénitale ou la constatant de vérifier dès lors, systématiquement, et quelle que soit la lésion la plus apparente, les régions sous-valvulaires, valvulaires et supra-valvulaires.

°
° °

CONCLUSIONS

Les types anatomiques possibles de sténoses aortiques congénitales sont multiples et l'éventualité de sténoses étagées fréquente. Ces deux faits sont dans une large mesure expliqués par les données embryologiques. Ils sont illustrés par l'observation rapportée qui comporte une association exceptionnelle d'une sténose sous-valvulaire en diaphragme et d'une sténose supra-valvulaire en bourrelet.

En présence d'un rétrécissement aortique congénital il est donc nécessaire de préciser le siège exact de la sténose et de rechercher systématiquement les lésions associées, en particulier les sténoses étagées. Mais les données des examens cliniques, radiologiques, électro-cardiographiques et mécanographiques peuvent être, comme dans l'observation rapportée, d'interprétation délicate sinon trompeuse. Les meilleurs renseignements sont fournis par les explorations hémodynamiques et angiocardigraphiques sous réserve qu'elles puissent être complètes ou effectuées dans les meilleures conditions.

Si l'indication chirurgicale est portée et quelque soit le diagnostic préopératoire, il appartient au chirurgien de vérifier systématiquement l'état des régions valvulaires, supra-valvulaires et sous-valvulaires.

Vu le Président de Thèse

Pr. Y. BOUVRAIN

Vu le Doyen de la Faculté

Pr. BROUET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean MALLET

BIBLIOGRAPHIE

- 1) ABBOT Maud A.
"Coarctation de l'aorte chez l'adulte".
Amer. Heart. J. Juin 1928, 3, 574 - 618.
- 2) ACEVEDO R.E., THILENIUS O.G., MOULDER P.V. et CASSELS D.E.
"Kinking of aorta with coarctation".
Amer. J. Cardiol. Mars 1968, 21, n° 3, 442 - 445.
- 3) ANNAMALAI A. et ANANTHASUBRAMANIAM G.
"Intermittent type a Wolff Parkinson White syndrome in a case of coarctation of the aorta".
J. of the Lancet. Octobre 1966, 86, 490 - 492.
- 4) ANTIA A.S., ROWE R. et LEVIN S.
"La pathogenie du syndrome de la sténose aortique supra-valvulaire".
J. of Ped. Septembre 1967, 71, n° 3, 431 - 441.
- 5) AWAD J.A. et MANNIX E.P.
"Stenose aortique congénitale valvulaire et sous valvulaire, avec coarctation de l'aorte et canal artériel".
J. Thorc. Cardio-vasc. Surg. Février 1962, 43, n° 2, 203-211.
- 6) BAYES de LUNA A.
"Two cases of aortic coarctation associated to infundibular pulmonary stenosis and other congenital heart defects".
Rev. Esp. Cardio. Avril 1967, 20, 232 - 238.

- 7) BERCU B.A., DIETTERT G.A., DANFORTH W.H., PUND E.E., AILVIN R.C. et BELLIVEAU R.R.
"Pseudo aortic stenosis produced by ventricular hypertrophy".
Amer. J. Med. 1958, 25, 814.
- 8) BOAS E.P.
"The evolution of calcareous aortic stenosis".
Geriatrics 1951, 8, 142.
- 9) BOUVRAIN Y.
"Le coeur, ses maladies et ses traitements".
- 10) BRENT L.B., ABURANO A., FISHER D.L., MORAN T.J., MYERS J.D. et TAYLOR W.J.
"Familial muscular subaortic stenosis, unrecognized form of idiopathic heart disease".
Circulation 1960, 21, 167.
- 11) BROCK R.
"Functional obstruction of the left ventricle".
Guy's Hosp Rep. 1957, 106, 221.
- 12) BUONANNO C. et JACONO A.
"Supravalvular aortic stenosis associated with pulmonary valvular stenosis".
Cuore Circol. Décembre 1968, 52, 307 - 321.
- 13) CORVISART J.
"Essai sur les maladies et les lésions organiques du coeur et des gros vaisseaux".
MA QUIGNON - MARVIS ed. PARIS 1818.

- 14) DUBOST Ch., BLONDEAU Ph., de GAUDART d'ALLAINES F. et PIWNICA A.
"Les sténoses congénitales de l'orifice".
J. de Chir. Juillet - Août 1965, 90, n° 1, 7 - 32.
- 15) EMERIT I., de GROUCHY J. et GERMAN J.
"Deletion du bras court d'un chromosome 13".
ANN de GENET. 1968, 11, n° 3, 184 - 186.
- 16) FAIVRE G. et RIZK M.
"Le rétrécissement aortique sus-valvulaire avec malformations multiples".
Arch. Mal. Coeur Juillet 1965, 58, n° 7, 977 - 996.
- 17) FRIEDBERG
Diseases of the heart.
- 18) GERBEAUX A., de GENNES J. et EMERIT I.
"Rétrécissement aortique valvulaire et sus-valvulaire et syndrome dit de Turner mâle".
B. M. Soc. Med. Hop. PARIS, 1965, 116, n° 4, 445 - 459.
- 19) GOULD S.E.
Pathology of the heart.
- 20) GRISHMAN A., STEINBERG M.F. et SUSSMAN ML.
"Congenital aortic and subaortic stenosis with associated anomalies of the aorta".
Med.Clin. of North. Amer. 1947, 31, 543.
- 21) KLEIN W., PAILER R. et PIRKER E.
"Rare familial angio-cardiographies in the region of the great vessels".
Z. KREISLAVFFORSCH. Juin 1968, 57, 580 - 589.

22) KROECKER J.

"Coarctation of the aorta, subaortic stenosis and anomalous right subclavian artery".

Proc. Staff. Meet Mayo Clin Mai 1954, 29, n° 10, 266.

23) LACQUET L.K., BROM A.G. et NAUTRA J.

"Le traitement chirurgical de la sténose aortique infundibulaire".

Suppl. des Ann. de Chir. Octobre 1965, 19, n°19, 1246-52.

24) LAENNEC

"Traité de l'auscultation médicale et des maladies des poumons et du coeur".

CHAUDE. ed. PARIS 1831.

25) LAUBRY et PEZZI

"Traité des maladies congénitales du coeur".

BAILLIERE. ed. PARIS 1921.

26) LENEGRE J. et MATHIVAT A.

"Le rétrécissement aortique calcifié".

Sem. Hop. PARIS 1944, 15, 315.

27) LEVINE S.A.

"The systolic murmur"

J.A.M.A. 1933, 101, 436.

27 bis) LEVISTRE J.P.

"Etude hemodynamique des rétrécissements sus-valvulaires de l'aorte".

Thèse. PARIS 1968, 75 pages.

- 28) MAC LUE C.M., SPICUZZA T.J., ROBERTSON L.W. et MAUCK H.P.
"Familial supra-valvular aortic stenosis".
J. of Ped. Décembre 1968, 73, n° 6, 889 - 895.
- 29) MAC LAUGHLIN J.S., MORROW A.G. et BUCKLEY M.J.
"The experimental production of hypertrophic subaortic stenosis".
J. Thorc. Cardio Surg. Novembre 1964, 48, n° 5, 695-703.
- 30) MENCARELLI
"Stenosi supra valvular aortica und anello".
Arch. Ital. Anat. Istor. Pat. 1930, 1, 829.
- 31) MÖNCKEBERG J.G.
"Der normale histologie bau und die sclerose der aortenklappen".
Virchows arch. Path. Anat. 1904, 176, 472.
- 32) MULDER D.G., KATZ R.D., MOSS A.J. et HURWITZ R.A.
"The surgical treatment of congenital aortic stenosis"
J. Thorc. Cardio. Vasc. Surg. Juin 1968, 55, n° 6, 786.
- 33) MYERS A.R., WILLIS et PARK W.
"Clinical spectrum of supra valvular aortic stenosis".
Arch. of Int. Med. Décembre 1966, 118, n° 6, 553 - 561.
- 34) NAJAFI H., DYE W.S. et JULIAN O.C.
"Successful one stage correction of both supra-valvular aortic stenosis and typical coarctation of aorta in one patient".
J. Thorc. Surg. Octobre 1964, 48, n° 4, 644 - 651.

- 35) NEGRE E., GROLLEAU R. et CHAPTAL P.A.
"Stenoses aortiques sous-valvulaires et lésions associées".
Ann. Chir. Thorc. Cardio-vascul. Octobre 1968, 7, n° 4, 523.
- 36) NIEDERMAYER W., SCHWARZKOPF H.J. et SEDLMAYER I.
"Combined supra valvular stenosis, aortic isthmus stenosis and carotid artery stenosis".
Arch. Klin. Med. 1966, 212, 327-331.
- 37) PAGE H.L., VOGEL J.H.K., PRYOR R. et BLOUNT S.G.
"Stenoses aortiques supra-valvulaires à partir de trois cas inhabituels".
Amer. J. Cardio. Février 1969, 23, n° 2, 270 - 277.
- 38) PETERSON Th., TODD D.B. et EDWARDS J.E.
"Les sténoses aortiques supra-valvulaires".
J. Thorc. Cardio. Vasc. Surg. Novembre 1965, 50, n° 5, 734.
- 39) REALE A.
"Les sténoses aortiques congénitales".
Att. Soc. Ital. di cardiol. 1966, 1, 103.
- 40) RIVERIUS L.
Opera Medica Universa, ZUBRODT ed. FRANCFORT 1674.
- 41) SARIN R.K., ROSS A.M., ROSE L.I., RIOS J.C. et MASSUMI R.A.
"Combined supra valvular aortic and pulmonary artery stenosis".
Angiology. Mai 1968, 19, n° 5, 293 - 298.

- 42) SHAPIRO EL., IVAN L., BARTHOLOME M., CANDIOLO R., WAYNE et NEAL.
"Pseudo coarctation of the aorta".
Arch. Intern. Med. Octobre 1968, 122, n° 4, 345 - 348.
- 43) SHENNAN Th.
"Note sur un cas de double sténose de l'orifice aortique".
Lancet. 1905, 1, 21.
- 44) SCHMINCKE A.
Ueber linkseitige muskulöse conusstenose Deutsche med
Wchnschr, 1907, 33, 2082.
- 45) SHONE JD., SELLERS R.D., ANDERSON R.C., ADAMS P., LILLEHEI C.W. et
EDWARDS J.E.
"The developpement complexe of parachute mitral valve
supra valvular ring of left atrium, subaortic stenosis
and coarctation of aorta".
Amer. J. Cardiol. Juin 1963, 11, n° 6, 714 - 725.
- 46) SOULIE P., TRICOT, CHICHE, LABESSE.
"Sténoses aortiques isthmique et orificielle".
B. M. Soc. Med. Hop. PARIS 1949, 65, 567 - 585.
- 47) SOULIE P., de GEORGES M., JOLY F., CARAMANIAN M et CARLOTTI J.
"Une cause d'erreur dans le diagnostic hemodynamique
des rétrécissements aortiques".
Arch. Mal. Coeur et Vx : 1958, 51, 1085.
- 48) SOULIE P., et FORMAN J.
"Les sténoses congénitales de l'orifice aortique".
Ann. de Chir. 1961, 15, n° 19, 1319.

- 49) SOULIE P., VERNANT P., CORONE J. et MORIN B.
"Résultats du traitement chirurgical du rétrécissement
aortique congénital chez 57 malades".
B. M. Soc. Med. Hop. PARIS 1965, 116, 411.
- 50) SOULIE P., VERNANT P. CORONE J. et EMERIT I.
"Les sténoses aortiques sus-valvulaires faciès parti-
culier et retard mental".
B. M. Soc. Med. Hop. PARIS 1965, 116, 427.
- 51) SOTOMAYOR
"Marfan's syndrome with coarctation and anevrysm of
aorta".
Tex. Med. Octobre 1966, 62, 10, 69 - 70.
- 52) STEWART S., MASON D.T. et BRAUNWALD E.
"Impaired rate of left ventricular filling in idiopathic
hypertrophic subaortic stenosis and valvular aortic
stenosis".
Circulation, Janvier 1968, 37, 8 - 14.
- 53) STRUCK E., KUNNER W. et SEBENING F.
"The results of surgical treatment of congenital aortic
valvular stenosis".
Fortschr. Med. 1968, 86, 4, 169 - 172.
- 54) STUART F. et BRAUNWALD E.
"Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis".
Circulation, Mai 1968, vol. 37, 759.

55) TAUSSIG.

"Congenital malformation of the heart".
NEW YORK 1947. Common Wealth. Fond.

56) VAN DER SCHAAR P.J., ROSS J.P. et ROHMER J.

"Subvalvular membranous aortic stenosis".
Thorax. 1969, 24, 276 - 282.

57) VARGHESE J.P., IZUKAWA et ROWE R.D.

"Supra-valvular aortic stenosis as part of rubella syndrome with discussion of pathogenesis".
Brit. Heart. J. Janvier 1969, 31, n° 1, 59 - 62.

58) VERBIEST E. et BROMAG.

"Résultat du traitement chirurgical de la sténose musculaire du ventricule gauche isolée ou associée à une sténose aortique sous-valvulaire".
Ann. chir. Thorc. Juillet 1968, 7, n° 3, 333 - 335.

59) WAREMBOURG H., PAUCHANT M., DUCLOUX G. et FOSSATI G.

"Sténose aortique supra-valvulaire associée à une hypoplasie de l'anneau aortique".
Lille Med. 1968, 13, n° 2, 220 - 225.

60) WEINTRAUB A.H., PERLOFF J.K., CONRAD D.W. et HUFNAGEL L.A.

"Cas d'une délatation aortique post-sténosique associée à une rétrécissement aortique musculaire sous-valvulaire".
Amer. J. Décembre 1964, 68, n° 6, 723 - 862.

61) WILLIAMS J.G.P., BARRATT - BOYES B.G. et LOWE J.B.

"Supra-valvular aortic stenosis".
Circulation. Décembre 1961, 24, 1311 - 1318.

62) WUNSCH C., FEIGENBAUN H., CAMPBELL R. et HELMEN C.

"A case of valvular, supra valvular stenosis and
coarctation of the aorta".

Amer. J. Cardio. Février 1967, 19, 275 - 277.

63) YOUNG D.

"Congenital subaortic stenosis".

Amer. Heart. J. 1944, 28, 440.

°
° °

